

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1899

THÈSE

N°

422

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 15 Juin 1899, à 1 heure.

Par PAUL SAINTON

Né à Troyes, le 17 février 1868

Ancien interne des hôpitaux de Paris

L'AMYOTROPHIE TYPE CHARCOT-MARIE

Président : M. DEBOVE, professeur.

Juges { MM. RAYMOND, professeur.
TROISIER et MÉNÉTRIER, agrégés.

PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1899

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1899

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 15 Juin 1899, à 1 heure.

Par PAUL SAINTON

Né à Troyes, le 17 février 1868

Ancien interne des hôpitaux de Paris

L'AMYOTROPHIE

TYPE CHARCOT-MARIE

Président : M. DEBOVE, professeur.

Juges

{ MM. RAYMOND, professeur.

TROISIER et MÉNÉTRIER, agrégés.



PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1899

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen..... M. BROUARDEL.

Professeurs..... MM.

Anatomie.....	FARABEUF.
Physiologie.....	Ch. RICHET.
Physique médicale.....	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.....	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....	R. BLANCHARD
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOUCHARD.
Pathologie médicale.....	{ DEBOVE.
	{ HUTINEL.
Pathologie chirurgicale.....	LANNELONGUE.
Anatomie pathologique.....	CORNIL.
Histologie.....	MATHIAS-DUVAL.
Opérations et appareils.....	TERRIER.
Pharmacologie et matière médicale.....	POUCHET.
Thérapeutique.....	LANDOUZY.
Hygiène.....	PROUST.
Médecine légale.....	BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	N.
Pathologie comparée et expérimentale.....	CHANTEMESSE.
Clinique médicale.....	{ POTAIN.
	{ JACCOUD.
	{ HAYEM.
	{ DIEULAFOY.
Clinique des maladies des enfants.....	GRANCHER.
Clinique des maladies syphilitiques.....	FOURNIER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'en- céphale.....	JOFFROY.
Clinique des maladies nerveuses.....	RAYMOND.
	DUPLAY.
Clinique chirurgicale.....	{ LE DENTU.
	{ TILLAUX.
	{ BERGER.
Clinique ophtalmologique.....	PANAS.
Clinique des voies urinaires.....	GUYON.
Clinique d'accouchements.....	{ PINARD.
	{ BUDIN.

Agrévés en exercice.

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD.	DESGREZ.	LEJARS.	THIÉRY.
ALBARRAN.	DUPRÉ.	LEPAGE.	THIROLOIX.
ANDRÉ.	FAURE.	MARFAN.	THOINOT.
BONNAIRE.	GAUCHER.	MAUCLAIRE.	VAQUEZ.
BROCA (Aug.).	GILLES de la TOURETTE.	MÉNÉTRIER.	VARNIER.
BROCA (ANDRÉ).	HARTMANN.	MÉRY.	WALLICH.
CHARRIN.	LANGLOIS.	ROGER.	WALTHER.
CHASSEVANT.	LAUNOIS.	SEBILEAU.	WIDAL.
Pierre DELBET.	LEGUEU.	TEISSIER.	WURTZ.

Chef des travaux anatomiques : M. RIEFFEL.

Secrétaire de la Faculté : M. PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MON GRAND-ONCLE M. JULLIEN

A MA FAMILLE

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

A MONSIEUR LE DOCTEUR PIERRE MARIE

LIBRAIRIE DE MÉDECINE ET DE CHIRURGIE

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR DEBOVE

Arrivé au terme de nos études médicales, il nous reste un devoir à remplir : remercier nos maîtres de l'enseignement qu'ils nous ont donné et de l'accueil bienveillant que nous avons trouvé auprès d'eux.

Nous avons été l'externe de M. le Professeur Guyon, de M. le Dr Jalaquier, qui nous ont appris les principes de la chirurgie : leur bienveillance ne nous a jamais fait défaut.

Nous devons un souvenir tout particulier à M. le Professeur Pinard, qui nous accueillit pendant un an dans son service et nous donna des témoignages de sympathie que nous ne pourrions oublier.

Pendant notre première année d'internat, M. le Professeur Chantemesse nous initia aux études bactériologiques et à la pathologie des maladies infectieuses : il nous a toujours témoigné le plus grand intérêt et nous ne saurions trop l'en remercier.

M. le Dr Delpuch, dans son service de l'hôpital Tenon, a complété nos connaissances en médecine générale : nous avons pu apprécier ses qualités de clinicien et d'érudit, en même temps que son extrême bienveillance.

Nous avons eu l'honneur d'être deux fois l'élève de M. le Professeur agrégé Pierre Marie : c'est à lui que nous devons le sujet de ce travail, pour lequel il a mis à notre disposition toutes les ressources qu'offre son riche service et le laboratoire de Bicêtre. C'est grâce à lui que nous avons dû de le mener à bien ; nous l'en remercions de tout cœur, il nous a donné à plusieurs reprises de telles preuves d'amitié que nous ne pourrions jamais payer la dette de reconnaissance que nous avons contractée envers lui.

Notre dernière année d'internat s'est passée dans le service de M. le Professeur Debove dont nous avons été l'élève : nous conserverons toujours le souvenir de ses causeries du matin : il sait combien nous apprécions la vérité et le charme de son enseignement. Il a bien voulu accepter la présidence de cette thèse ; nous nous sommes efforcé suivant ses préceptes d'exposer les faits d'abord, la théorie ensuite.

Je n'ai garde d'oublier mes autres maîtres dans les hôpitaux,

M. le Professeur Joffroy, dont je n'ai pu suivre qu'un temps trop court le précieux enseignement, MM. Thibierge, Bécère, Achard, Courtois-Suffit, Triboulet, Legueu, Lepage, qu'ils veuillent croire à toute notre gratitude.

M. le Dr Gombault, à la Faculté, M. Roux, à l'Institut Pasteur nous ont initié aux études anatomo-pathologiques et bactériologiques, nous ne saurions trop leur témoigner notre reconnaissance.

L'AMYOTROPHIE

TYPE CHARCOT-MARIE

INTRODUCTION

Depuis que Charcot et Marie ont publié le mémoire dans lequel ils décrivaient le type d'atrophie qui porte leur nom, des travaux nombreux ont paru sur la question à l'étranger.

Malheureusement, les différents auteurs ont perdu de vue la description classique; à l'heure actuelle, les faits publiés sous ce titre sont des plus disparates. Sur les conseils de M. Pierre Marie, nous avons relu avec grand soin toutes les observations antérieures, nous en avons fait une sélection, nous avons éliminé les cas qui s'éloignaient par trop du type classique ceux qui appartenaient à d'autres maladies ou qui étaient rapportés d'une façon trop incomplète.

Nous avons pu recueillir ainsi un grand nombre d'observations qui, jointes à nos observations personnelles, nous ont servi pour fixer le type fondamental, et nous devons dire que dès maintenant nous pouvons confirmer dans ses grandes lignes la description des premiers auteurs. Notre tâche nous a grandement été facilitée parce que nous avons pu observer, cliniquement, plusieurs sujets atteints de cette affection, alors que nous étions l'interne de M. Marie à l'hospice de Bicêtre.

Nous avons pu compléter l'étude des symptômes par la description anatomo-pathologique, ayant eu la fortune de posséder les pièces d'un malade atteint de cette affection. L'étude de celles-ci nous a confirmé que nous avions bien affaire à une *entité morbide*, qu'il

s'agit d'une affection autonome aussi bien individualisée par ses symptômes que par ses lésions. C'est l'exposé de ces recherches que l'on trouvera dans ce travail. Nous espérons qu'il contribuera à établir d'une façon définitive le type édifié par Charcot et Marie.

Nous exposerons donc dans l'ordre classique : 1° l'historique, 2° l'étiologie, 3° les symptômes, 4° le diagnostic, 5° l'anatomie pathologique. La dernière partie de la thèse sera consacrée aux pièces justificatives, aux observations.

CHAPITRE PREMIER

Historique.

Au commencement de l'année 1886, Charcot et Marie, s'appuyant sur cinq observations personnelles et sur des cas observés antérieurement par Eulenburg, Hammond, Ormerod et Schultze, décrivaient, dans un mémoire paru dans la *Revue de médecine*, une forme spéciale d'atrophie musculaire, distincte du type Aran-Duchenne, distincte des myopathies. Ils résument de la façon suivante les principaux caractères de l'entité qu'ils ont créée.

« Atrophie musculaire progressive, envahissant d'abord les pieds et les jambes, ne se montrant aux membres supérieurs (mains d'abord puis avant-bras) que plusieurs années après, donc évolution lente.

Intégrité relative des muscles de la racine du membre ou tout au moins conservation beaucoup plus longue que pour ceux des extrémités. Intégrité des muscles du tronc, des épaules et de la face.

Existence de contractions fibrillaires dans les muscles en voie d'atrophie.

Troubles vaso-moteurs des segments des membres atteints.

Pas de rétraction tendineuse notable du côté des articulations dont les muscles sont atrophiés.

Sensibilité le plus souvent intacte, quelquefois cependant, altérée de plusieurs façons, fréquence des crampes.

Réaction de dégénérescence dans les muscles en voie d'atrophie.

Début de l'affection le plus souvent dans l'enfance, souvent chez plusieurs frères et sœurs ; quelquefois aussi, elle existerait non seulement chez les collatéraux, mais aussi chez les ascendants. »

Les auteurs n'ayant pas eu l'occasion de faire un examen post-mortem, réservent leur opinion sur la nature de la maladie ; cependant ils croient plutôt qu'il s'agit d'une myélopathie que d'une

myopathie ou d'une névrite périphérique ; ils admettent plus volontiers l'existence d'une lésion médullaire.

Un peu plus tard, l'existence de ce type clinique était affirmée par le travail de Tooth, qui décrit la même affection dans sa thèse de Cambridge, 1886, sous le nom de « peroneal type of progressive muscular atrophy » et dont nous citons ici les principales conclusions :

« 1° Il existe une forme d'atrophie progressive qui commence par les extrémités inférieures, le plus souvent par les muscles péroniers, mais quelquefois par le tibial antérieur, le long extenseur des doigts ou le muscle soléaire.

« 2° La main et les muscles de l'avant-bras sont atteints rapidement.

« 3° Cette maladie est une maladie de l'enfance.

« 4° L'hérédité est un de ses traits particuliers.

« 5° Cette maladie montre une légère prédilection pour le sexe mâle.

« 6° Les tremblements fibrillaires et fasciculaires sont fréquents, mais pas constants.

« 7° Les altérations électriques sont souvent un des premiers phénomènes.

« 8° D'après les autopsies aussi bien que d'après la symptomatologie, il peut être inféré que cette maladie est une maladie des nerfs périphériques. »

On voit, d'après la lecture de ces conclusions, que Tooth a bien reconnu dans ses grands traits la maladie décrite par Charcot et Marie, mais dès maintenant il est nécessaire de faire des réserves sur les idées de l'auteur sur les lésions causales de la maladie. Si on lit les observations de Tooth, il devient évident que sur les cinq cas cités dans sa thèse inaugurale, un seul rentre manifestement dans le type d'atrophie Charcot-Marie. Les autres sont douteux ou présentent cette particularité « que les mains étaient indemnes ». Or, pour nous, comme pour Charcot et Marie, l'atteinte des mains est un des symptômes pathognomoniques de la maladie. Malgré tout, le travail de Tooth doit occuper une place importante dans l'histoire de l'amyotrophie qui nous occupe.

Cette même année à la Société médicale des hôpitaux, Joffroy publie l'observation d'une jeune fille atteinte de la même affection, sous le

titre de « paralysie atrophique juvénile des extrémités ». Quoique la dénomination adoptée par lui soit différente de celle des premiers auteurs, il partage toutes leurs idées et il insiste particulièrement sur ce point que pour appartenir à la variété clinique qui nous occupe « les malades devront, non seulement présenter une atrophie des muscles inférieurs, mais encore que la marche et la terminaison de l'affection doivent être les mêmes que dans les cas d'Eulenburg, d'Eichorst, d'Hammond, d'Ormerod, de Schultze, Charcot et Marie ». Cette recommandation était loin d'être superflue à l'époque où fut faite cette communication.

En effet, peu de temps après, parut une thèse « sur une forme héréditaire d'atrophie musculaire progressive débutant par les membres inférieurs (type fémoral avec griffe des orteils) », dans laquelle Brossard, croyant décrire le même type que Charcot et Marie, arrivait à des conclusions bien différentes, disait-il, de celles présentées par ces auteurs. Or, il suffit de jeter les yeux sur quelques passages de cette thèse pour se convaincre que les observations n'ont nullement trait au type que nous avons en vue et que le nom de Brossard doit être rayé de l'historique de la maladie.

On y trouve en effet des phrases telles que celles-ci :

« Les muscles de la partie inférieure du tronc sont toujours atteints de bonne heure, et principalement les grands droits de l'abdomen, d'où ensellure toute spéciale », et encore : « Lors de la généralisation de l'atrophie qui se produit toujours, les muscles des épaules et du bras sont plus atrophiés que ceux des mains et des avant-bras. L'atrophie revêt donc aux membres supérieurs le type scapulo-huméral. »

Plus loin : « Les muscles atrophiés sont le siège d'une rétraction qui peut produire des déformations fixes et s'opposer aux mouvements des différents segments des membres inférieurs. Cette rétraction musculaire plaide beaucoup en faveur de la nature myopathique de l'affection. »

« Le pronostic est grave puisque la maladie ne s'arrête pas dans sa marche, mais sa gravité est atténuée par la marche très lente de l'affection. »

Ces citations sont suffisantes pour prouver que les conclusions de Brossard s'appliquent à des myopathies incomplètement observées.

En 1888, Herringham publie une observation du plus haut intérêt; parce qu'il a pu suivre la transmission de la maladie chez un grand nombre d'individus de la même famille et à travers plus de six générations. C'est un des documents les plus curieux, produits non seulement sur le type Charcot-Marie, mais encore sur les maladies hérédo-familiales en général.

L'année suivante, 1889, donc trois ans après le travail initiateur de Charcot-Marie, Hoffmann fait paraître un important mémoire qui a pour titre « Ueber neurotische progressive Muskelatrophie (1) ».

Tout en rappelant les travaux antérieurs, tout en disant que « Charcot et Marie ont très bien décrit la forme clinique qui porte leur nom en France, il refait le tableau symptomatique de la maladie en s'appuyant sur quatre observations personnelles; or, parmi ces observations, la première dont on trouvera plus loin, dans ce travail, la traduction, ne nous paraît cependant pas d'une netteté probante.

Les autres observations concernent les cas de Schultze que l'auteur a pu examiner après lui.

La partie la plus intéressante, et aussi la plus discutable du travail d'Hoffmann, est celle où cet auteur essaie d'établir la lésion fondamentale de la maladie. Il s'appuie pour cela sur une autopsie de Virchow et sur deux cas observés par Friedreich. Le cas de Virchow a été publié bien ayant la description complète de la maladie qui nous occupe, et en lisant l'observation il est impossible d'affirmer qu'il s'agisse du type Charcot-Marie; les deux autres observations sont sujettes aux mêmes réserves. D'une façon générale, les lésions observées dans ces cas ont été des altérations musculaires, des lésions de névrite interstitielle chronique, des lésions des racines postérieures et de dégénérescence plus ou moins marquées des cordons de Goll. L'auteur en conclut que le substratum anatomique de la maladie est le suivant: « névrite interstitielle des nerfs moteurs avec dégénération ascendante, même dégénération des nerfs sensitifs avec dégénération ascendante des cordons postérieurs de la moelle ». Aussi propose-t-il de supprimer les dénominations de Charcot et Marie, et de « peroneal type » et d'appeler la maladie « Progressive neuro-

(1) V. obs. douteuses.

tische atrophie » qu'on peut traduire par « atrophie neurotique » ; il oppose ainsi ce type d'atrophie à la fois aux myopathies et aux myélopathies. Rappelant les travaux embryologiques de Vignal, parus à cette époque, montrant « que le degré de développement des faisceaux nerveux est proportionnel à leur voisinage des racines, » il en conclut que la maladie suit un cours exactement inverse à celui de la formation et du développement, et qu'il s'agit vraisemblablement d'une maladie périphérique et que la dégénération des fibres nerveuses est plus apte à commencer à l'extrémité distale des nerfs périphériques.

Depuis lors les Allemands ne désignent plus la maladie que sous le nom de « neurotische Atrophie » et la plupart des travaux qu'ils ont publiés depuis 1889 se bornent à la reproduction du travail d'Hoffmann.

Comme on le verra plus loin, d'après les recherches anatomo-pathologiques faites par Marinesco et nous-même, ce titre de « neurotische » nous paraît, à l'heure actuelle, loin d'être justifié. D'ailleurs Hoffmann, à la page 54 de son mémoire, se met en contradiction avec lui-même en disant « qu'il est possible que la maladie ait son siège dans la moelle ou dans son appareil ganglionnaire » et en la comparant à la maladie de Friedreich. — Si nous insistons sur l'emploi de ce terme « neurotische », ce n'est nullement pour faire une querelle de mots, c'est qu'il ne nous paraît nullement répondre à la réalité des faits.

D'autres, avant nous, s'étaient déjà élevés contre l'emploi de ce terme. Sachs dit en effet dans son travail de 1890 : « Hoffmann avoue lui-même, que de l'état normal ou pathologique des cellules ganglionnaires dépend la maladie ou la santé des fibres nerveuses, et, d'après son propre raisonnement, nous sommes amenés à suspecter les cellules ganglionnaires de l'origine de tous les troubles fonctionnels. Quelque attrayantes que soient de telles considérations physiologiques et embryologiques, il est plus sûr pour le moment de différer son jugement sur la véritable pathologie de ce type jambier. Une seule autopsie sera plus valable que les raisonnements basés sur les résultats d'observations de laboratoire. *Je pense que l'on gagne peu à étiqueter ces cas « atrophie musculaire neuritique ».* Il est extrêmement désirable d'avoir des dénominations pathologiques exactes, mais c'est une confusion fâcheuse de substituer le nom d'un processus patho-

logique douteux à une maladie qui a au moins le mérite d'avoir un nom représentant les symptômes cliniques. »

Dans un second mémoire, Hoffmann se sert de la même dénomination ; s'appuyant sur des cas publiés par Dubreuilh en 1890 et suivis d'autopsie, il maintient son terme de « *neurotische Atrophie* » et dit que le substratum anatomique de la maladie est une « *dégénération ascendante multiple des nerfs périphériques* », et cependant il propose le terme de « *progressive neurale muskeltrophie* » comme suffisant pour distinguer la maladie des polynévrites et des atrophies musculaires. Dans un travail ultérieur, Hoffmann ayant l'occasion de parler du type d'atrophie musculaire que nous avons en vue, l'appelle non plus « *progressive neurotische Atrophie* », mais « *progressive neurotische (neurale) atrophie* », ce qui semble indiquer que le terme d'atrophie neurotique ne lui paraît pas absolument exact. Si nous résumons cette discussion, nous dirons que pour nous, comme pour Sachs, comme pour un bon nombre de neurologistes, ce terme « *neurotique* » ne nous semble pas devoir être conservé, car ce déterminatif a un défaut capital, il est tellement vague qu'il ne détermine rien du tout.

De plus, au point de vue historique, cette appellation tendrait à établir une injustice, l'« *Atrophie musculaire neurotique d'Hoffmann* », n'étant autre chose que l'amyotrophie décrite et fort bien décrite trois ans auparavant, comme entité spéciale, par Charcot et Marie. — Nous pensons donc qu'en toute équité il convient de continuer à dénommer cette forme clinique *amyotrophie Charcot-Marie*, étant admis qu'il est d'usage de donner aux différents types d'atrophies musculaires le nom des auteurs qui les ont décrits. — En France, nous disons depuis de longues années : « *forme scapulo-humérale de Erb* » — « *type de Leyden-Möbius* » ; pourquoi nos confrères allemands ne diraient-ils pas, eux aussi, « *amyotrophie Charcot-Marie ?* » Ce sont là deux parrains qu'il n'y a pas lieu de renier.

Quoi qu'il en soit, nous nous plaisons à reconnaître que l'œuvre de Hoffmann ne s'est pas bornée à la vague épithète « *neurotique* », il a fait de cette forme morbide une étude très consciencieuse, il a mis en relief plusieurs points peu ou pas connus, et notamment signalé la possibilité d'un début par les membres inférieurs, et il s'est efforcé de fixer nos connaissances sur l'anatomie pathologique de cette affection.

Entre l'apparition des deux mémoires d'Hoffmann, Eulenburg signalait, sous le nom d'*atrophie musculaire type Charcot-Marie combiné avec le type Aran-Duchenne*, une observation intéressante; Donkin publiait trois cas de la même maladie. De même Ganghofner (1891) publiait l'observation d'une fillette de 12 ans, chez laquelle les déformations des pieds étaient portées à un degré extrême. Il se borne d'ailleurs à résumer les principales conclusions d'Hoffmann, sans y ajouter de considérations personnelles.

La même année, Roth présentait à la Société des neurologistes de Moscou quelques observations nouvelles et essayait de classer le type Charcot-Marie dans les maladies dégénératives héréditaires, à côté de la maladie de Friedreich et la considérait comme un des anneaux terminaux de la chaîne de ces maladies.

En 1893, Bernhardt fait paraître un important mémoire sur la question; il rapporte trois cas qui s'éloignent de la description classique de la maladie et qu'il considère comme des formes frustes. Reprenant le travail d'Hoffmann, il fait à nouveau le tableau de cette forme d'atrophie musculaire: il discute la théorie névritique d'Hoffmann et admet comme substratum anatomique de cette entité non pas une névrite, mais une lésion simultanée des nerfs et de la moelle; il propose de substituer à la dénomination de *neurotische Atrophie* le nom de « *progressive spinale neuritische Atrophie* ».

Dans le courant de la même année, Sacki publie un cas isolé. En 1895, Marinesco, dans les *Archives de médecine expérimentale et d'anatomie pathologique*, rapporte l'autopsie du cas de Sultz... l'un de ceux qui ont servi à Charcot-Marie pour établir le type clinique de cette affection. D'après l'étude des lésions de la moelle et des nerfs périphériques, il conclut à l'origine spinale de la maladie. Dans son travail, il compare les lésions qu'il a observées à celles que Dejerine et Sottas ont décrites dans une affection qu'ils ont nommée *névrite interstitielle hypertrophique*, à celles que Gombault et Mallet ont trouvées chez un malade sur lequel ils ont mis l'étiquette de *tabes infantile*, faute d'autre appellation. Comme nous le verrons plus loin, ces cas diffèrent par trop de particularités du type primitif pour que nous puissions les faire rentrer dans son cadre. Marinesco n'en a pas moins le mérite d'ap-

porter le premier des documents vraiment précis pour établir les lésions anatomiques de la maladie.

Cette même année 1895, dans sa thèse inaugurale, Vannier s'attache à la description des cas non familiaux ; malheureusement, parmi ses observations une seule nous paraît appartenir manifestement au type péronier, tandis que les autres ont trait à des névrites périphériques. Stumpff rapporte une observation isolée.

En 1896, Heldenbergh publie un cas nouveau et le fait suivre de considérations intéressantes sur la nature et la pathogénie de la maladie : il se montre partisan de son origine médullaire.

Dejerine, la même année, dans son second mémoire sur la névrite interstitielle, rapporte cinq observations appartenant au type Charcot-Marie et montre quels sont, au point de vue clinique, les caractères qui le séparent du type névritique qu'il a décrit avec Sottas.

Targowla en 1897 publie dans l'*Iconographie de la Salpêtrière*, sous le nom d' « atrophie du type Aran-Duchenne, chez un cheminé », un cas qui rentre, à n'en pas douter, dans le type qui nous occupe.

Reinhard, en 1897, relate deux nouveaux cas étudiés par lui et donne un très bon résumé des travaux allemands sur la question.

Enfin Max Fabian (Th. de Leipzig, 1898) rapporte encore une nouvelle observation.

On pourrait être étonné en lisant cet historique de n'y pas trouver des noms qui figurent dans les ouvrages classiques ou dans des travaux antérieurs ; c'est qu'après un examen approfondi, les cas publiés par les auteurs nous ont paru, ou trop incomplets ou trop anormaux pour que l'on pût les faire rentrer dans le cadre de la maladie de Charcot et Marie, ou les utiliser pour établir le type fondamental de la maladie. On les trouvera pour la plupart au chapitre dans lequel nous rapportons et énumérons les observations douteuses.

CHAPITRE II

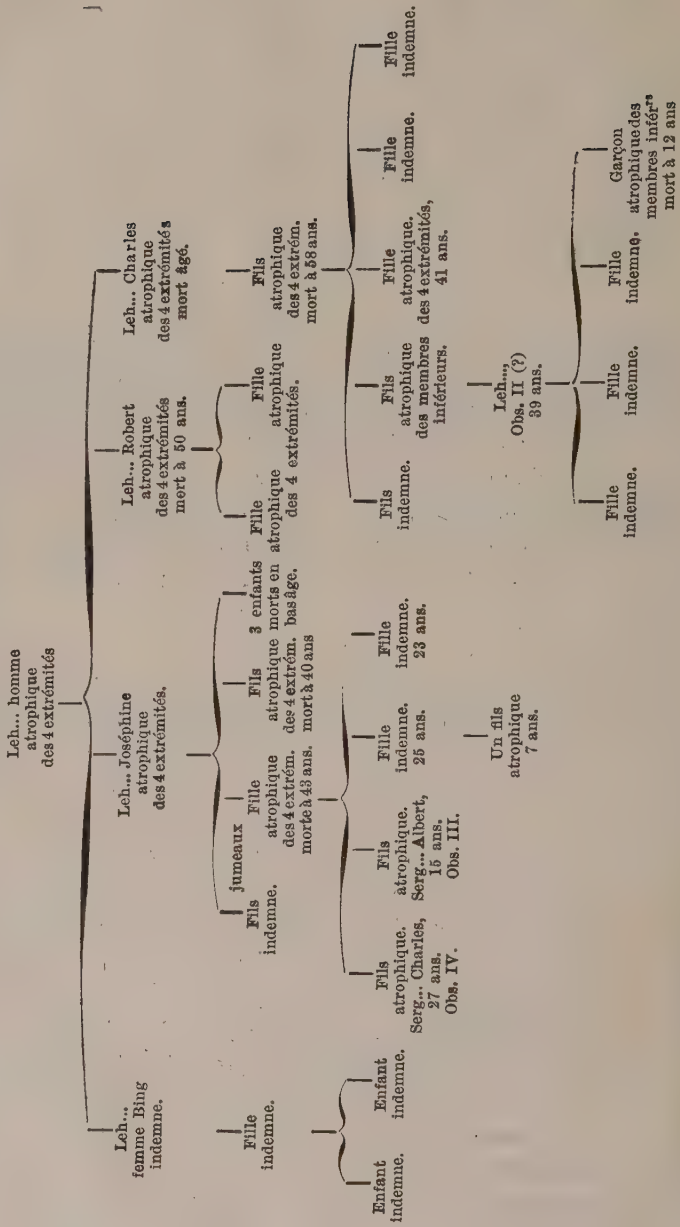
Étiologie.

Fréquence. — L'amyotrophie Charcot-Marie n'est point une maladie exceptionnelle ; nous avons pu réunir 39 cas (comprenant plus de cent individus) indiscutables de cette maladie. Le nombre des observations publiées augmente chaque jour : il suffit de lire la bibliographie allemande des cinq dernières années pour s'en convaincre. Si ce type est encore peu connu, ce n'est donc pas qu'il soit d'une rareté extrême et qu'il constitue une exception. D'ailleurs, nous-même avons pu examiner, en l'espace d'une année, cinq malades atteints de cette affection.

Hérédité. — La maladie est essentiellement héréditaire et familiale. Sur les malades dont nous rapportons l'histoire, il y en a bien peu qui n'aient des membres de leur famille atteints de la même maladie. Nous n'avons pu réunir que dix cas, dans lesquels la notion héréditaire ou familiale fasse absolument défaut ; ce sont ceux de Charcot et Marie (3 obs.), Joffroy, Sacki, Eulenburg, Targowla, Vannier et celui de H... observé par nous. Encore certains de ces malades ne peuvent donner aucun renseignement sur les antécédents et peut-être avaient-ils, parmi leurs ascendants, des sujets atteints de la même affection.

Le nombre d'individus qui peuvent être pris dans la même famille est considérable ; c'est ainsi que, dans l'observation d'Herringham, on voit *vingt-six personnes* présentant un état atrophique ; dans le cas vu par Dejerine, étudié de nouveau et suivi par nous, le nombre des sujets atteints est de treize ; dans les cas d'Eichhorst, il est de dix ; dans la famille de Wetherbee, citée par Hammond, il est de huit. D'une façon générale cependant, le nombre des individus que

Tableau généalogique de la famille Leh..., dans laquelle l'atrophie musculaire a pu être suivie pendant six générations (1).



(1) Publié par M. Dejerine, augmenté par nous.

l'on peut observer est de trois ou quatre; il est d'ailleurs difficile d'avoir des renseignements aussi précis que ceux qu'Herringham a pu réunir dans un si grand nombre de générations et de pouvoir recueillir une généalogie aussi étendue.

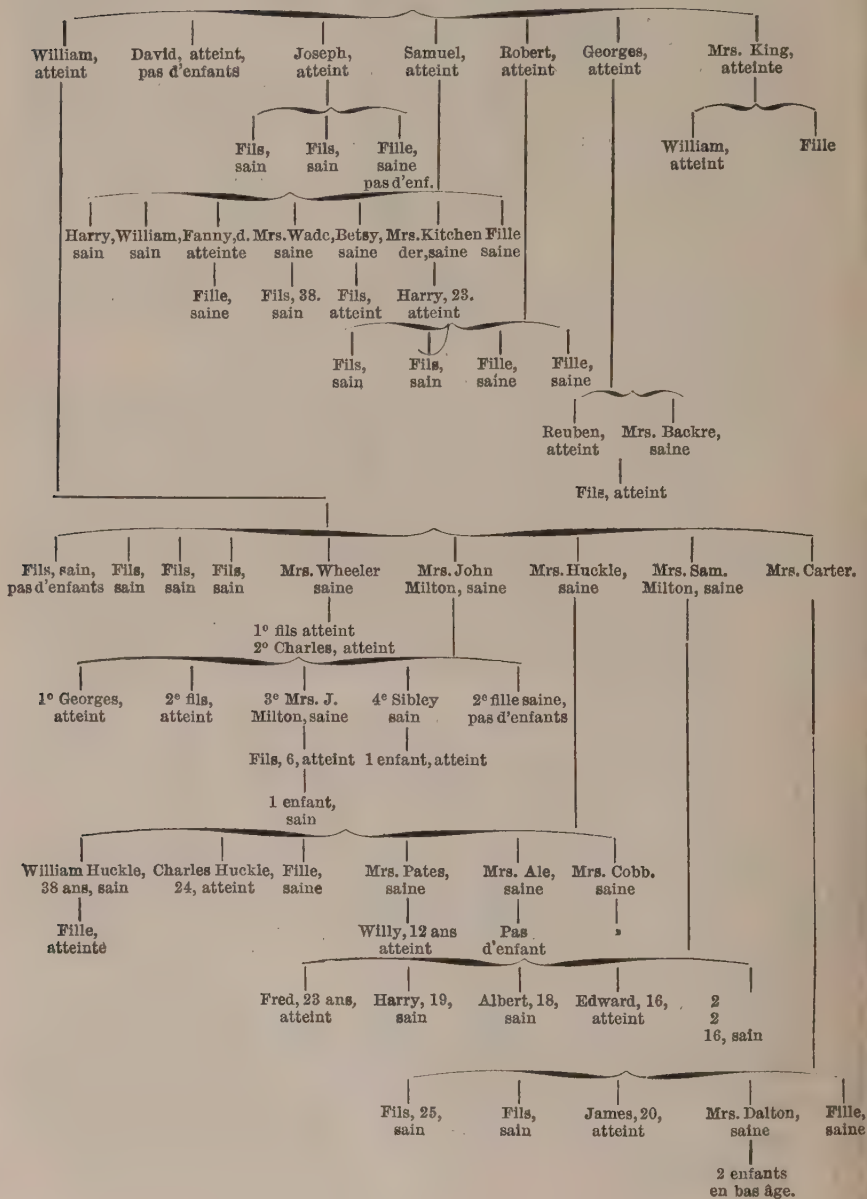
Dans les maladies transmises de génération en génération, l'hérédité peut se présenter sous plusieurs formes : l'hérédité directe du père au fils, comme dans les cas de Hammond, Donkin, Heldenbergh, Vizioli, l'observation de Dejerine et la nôtre, l'hérédité peut se faire du père à la fille (Donkin), de la mère au fils (Dejerine).

D'autres fois l'hérédité n'est pas directe, les malades ont dans leurs ascendants un oncle (Heldenbergh, obs. personnelle) atteint de la même atrophie.

Chose singulière, dans certaines familles, il existe une véritable immunité des femmes à l'égard de la maladie. C'est ainsi que dans la famille Sear Facer, observée par Herringham, les filles transmettent à leurs enfants la maladie de leur père sans en être elles-mêmes attaquées, la maladie sautant une génération. Ce qu'il y a de très curieux dans la famille Sear Facer, c'est la constance avec laquelle ce fait se renouvelle et se présente à chaque nouvelle génération. Cette immunité relative du sexe féminin s'observe d'ailleurs dans d'autres maladies nerveuses familiales, notamment dans la maladie de Thomsen.

En outre de l'hérédité directe, il peut exister des tares nerveuses dans la famille; c'est ainsi qu'on note chez le père de deux malades de Charcot et de Marie, un état mental qui nécessita leur internement dans une maison de santé; dans le cas de Reinhard, le père des malades avait une maladie de Basedow. Cette hérédité névropathique existe donc dans le sens large du mot; mais souvent les antécédents présentés par les frères et sœurs sont absolument indemnes de toute névrose.

Enfin souvent la maladie ne se trouve que chez des collatéraux sans qu'il y ait eu une affection semblable chez les ascendants, ce sont le plus habituellement deux frères ou trois frères et sœurs qui en sont atteints à peu près au même âge. Tels sont les cas de Ganghofner (2 frères, une sœur); Egger (2 frères); Reinhard (2 frères); Roth (2 frères).



Influence des infections. — En dehors de l'hérédité, existe-t-il d'autres facteurs qui soient susceptibles de produire la maladie, ou plutôt existe-t-il des causes d'appel qu'on puisse considérer comme adjuvantes?

Schultze, en publiant ses premiers cas, disait que si la maladie se développait, c'est que les individus de la même famille étaient exposés à la même influence nocive et que l'hérédité pouvait s'expliquer de cette façon. Cette opinion ne pourrait être soutenue que dans certains cas particuliers, mais elle ne concorde pas du tout avec les faits observés. Dans la famille Sear Facer, les individus ne vivaient nullement dans les mêmes conditions puisque certains avaient émigré en Amérique, alors que les autres n'avaient pas quitté l'Angleterre.

Dans un cas, l'influence de ces conditions hygiéniques spéciales pourrait être invoquée, c'est dans celui d'Egger dont les deux malades, travaillant à extraire du sable dans une rivière, pouvaient être soumis au froid humide prolongé.

Chez deux malades d'Ormerod, la maladie apparut à la suite de rougeole. Charcot et Marie, Hoffmann Bernhardt; ne sont pas éloignés de voir dans les infections une cause prédisposante. Nous avons pu relever ce facteur dans un certain nombre d'observations. Donkin dit que ses deux malades ont été pris d'atrophie quelque temps après une rougeole et qu'une récurrence de rougeole amena la reprise de la maladie aux mains. Eulenburg, Hammond rapportent qu'une rougeole a précédé de peu l'apparition de l'atrophie. La fillette présentée par Joffroy, à la Société médicale des hôpitaux, est tombée malade six mois après une scarlatine. Le sujet de l'observation de Targowla fut pris quelque temps après d'une fièvre typhoïde; dans un autre cas, ce fut à la suite du typhus. Un malade d'Eichhorst vit sa maladie apparaître après une maladie infectieuse mal déterminée (encéphalite, diphtérie). Dans le cas de Ganghofner, ce fut deux ans après une variole. Cette dernière période d'incubation peut sembler un peu longue; mais il faut remarquer que la maladie reste silencieuse pendant un certain temps, et ce n'est que quand il existe de l'atrophie marquée que les malades s'aperçoivent de leur maladie: ils précisent difficilement la date exacte du début. Il est rationnel d'admettre cette notion étiologique: car il est facile de comprendre que sur un organisme héréditairement prédisposé les infections localisent plus

facilement leurs toxines sur l'organe le moins défendu qui, dans notre cas, est le système nerveux, frappé pour ainsi dire de débilité congénitale et qu'elles hâtent le moment de la maladie.

Cette influence des infections, sur l'apparition de certaines maladies nerveuses familiales, est d'ailleurs bien connue, notamment pour la maladie de Friedreich.

Sexe. — Comme nous l'avons déjà fait remarquer, le type Charcot-Marie a une véritable prédilection pour le sexe masculin, le nombre des femmes atteintes est très restreint. Dans les cas d'Herringham, comme dans les cas d'Eichhorst, les femmes ne sont pas atteintes. Le nombre d'observations où l'on rencontre des sujets du sexe féminin atteints de la maladie est absolument restreint, 2 cas d'Eichhorst, Schultze, Charcot et Marie, les cas de Donkin, Ganghofner, Joffroy, Dubreuhl, Roth, Heldenbergh, Dejerine.

Si l'on établit la proportion exacte, on voit que la maladie est cinq fois plus fréquente chez l'homme que chez la femme.

Quelle est la cause réelle de cette immunité ? On ne peut faire à ce sujet que des hypothèses. Est-ce parce que les femmes sont moins exposées aux intempéries, qu'elles font moins d'efforts musculaires et par suite que leur système nerveux est moins souvent surmené ? Personne ne peut le dire. Il n'en est pas moins singulier de voir avec quelle régularité, pour ainsi dire, elles sont épargnées dans le cas d'Herringham. Hoffmann l'attribue à une immunité particulière contre la maladie de l'ovule qui se développe dans le sens féminin. On avouera que cette hypothèse n'élucide pas beaucoup ce point obscur du développement des maladies familiales.

CHAPITRE III

Symptômes.

§ 1. — Début.

Age du début. — La date d'apparition de la maladie est des plus variables, elle a lieu d'une façon générale dans l'enfance et dans l'adolescence. Parmi les 19 observations que nous avons pu rassembler, disent Charcot et Marie, 14 fois la maladie s'est déclarée avant l'âge de 22 ans. Nous trouvons dans nos observations :

DÉBUT A	
2 ans	 (Schultze 3 cas), Hoffmann.
3 —	 (Roth, Charcot-Marie).
4 —	 (Ganghofner).
5 —	 (Dejerine, obs. pers. Hoffmann, Charcot-Marie, Joffroy).
6 —	 (Herringham, Hoffmann, Donkin, Ganghofner, Roth).
6 — 1/2	 (Obs. personnelle, Donkin).
7 —	 (Roth, Donkin, obs. pers. Hammond).
10 —	 (Herringham, Hoffmann, Egger, obs. pers.).
11 —	 (Reinhard).
13 —	 (Donkin, Dejerine).
14 —	 (Obs. pers. Charcot-Marie).
16 —	 (Sacki).
17 —	 (Herringham).
18 —	 (Eichhorst).
19 —	 (Herringham).
20 à 21 ans	 (Herringham, Dejerine, Eichhorst, 2 cas).
22 —	 (Obs. pers.).
26 à 27 ans	 (Hoffmann Eichhorst).
29 à 30 ans	 (Obs. pers. Heldenberg, Vannier, Dejerine, Donkin, Eulenburg, Eichhorst).
31 —	 (Rooth).
35 à 36 —	 (Targowla, Heldenbergh).
37 —	 (Eulenburg).
38 —	 (Heldenbergh).
39 —	 (Famille de Wheterbee), 2 cas.

Ce qui montre que sur 52 cas, le début a eu lieu 40 fois avant l'âge de 22 ans et 14 fois après cet âge. On voit que dans notre tableau les chiffres extrêmes sont constitués par 2 ans et 39 ans. On peut se demander si la maladie peut se développer dès la naissance : il n'existe qu'une observation dans laquelle le fait soit possible, c'est celle d'Hoffmann que nous considérons comme douteuse. Si le fait existe, il doit être excessivement rare.

L'atrophie peut apparaître chez les membres de la même famille, au même âge ; le fait est assez fréquent, lorsque deux frères seulement sont atteints. Mais dans les cas où nombre d'individus souffrent du même processus, les époques du début ne concordent nullement et l'on observe des différences dans les dates d'apparition pouvant atteindre 15 et même 20 ans.

Mode de début. — Charcot et Marie admettaient seulement le début par les membres inférieurs. Dans son mémoire de 1889, Hoffmann admettait déjà le début par les membres supérieurs ; mais ce n'est que dans son second mémoire de 1891 qu'il a démontré l'existence de ce type : il rapporte en effet l'histoire de deux enfants dont l'aînée, âgée de 7 ans, fut prise à 5 ans d'atrophie des mains et de l'avant-bras, tandis que chez son frère, l'atrophie commença par les membres inférieurs. Nous donnons ici ces deux observations (résumées d'après Marinesco).

OBS. 1 (HOFFMANN). — Louise W..., âgée de 7 ans. A l'âge de 5 ans, certains mouvements deviennent gênés aux membres supérieurs. Actuellement, ce sont surtout les muscles de l'avant-bras et de la main qui sont atteints (extenseur, y compris le long supinateur et le fléchisseur de l'avant-bras). Les petits muscles des bras sont amaigris et parésiés ou paralysés, rares contractions fibrillaires, mais très intenses. Absence des réflexes tendineux aux deux bras.

Les extrémités inférieures ont un aspect anormal ; il n'y a aucune diminution des volumes des muscles et la démarche du malade ne présente rien d'anormal.

La sensibilité est normale partout, cependant les piqures sont senties plus fortes aux pieds qu'aux mains. Absence du réflexe rotulien. La force des muscles fessiers et de la cuisse est un peu diminuée. Celle des muscles des jambes est normale, seuls les péroniers sont affaiblis.

OBS. 2. — KARL W..., 3 ans, 9 mois, frère de la précédente. Quoiqu'il soit

bien né à terme et ait appris à marcher en temps voulu, il n'a, paraît-il, jamais été tout à fait aussi solide sur ses jambes que les camarades, il tombait assez souvent, il marchait les pieds en dedans, mais il n'est pas certain que tout cela doive être considéré comme pathologique.

Le volume des membres supérieurs n'est pas altéré, il existe dans les petits muscles des mains des secousses très étendues. Sensibilité intacte ; l'enfant n'est pas assez tranquille pour qu'on puisse rechercher les réflexes. Aux membres inférieurs, tout est normal y compris les réflexes, sauf une parésie très accentuée du long flétrisseur du gros orteil et un affaiblissement de l'extenseur propre du gros orteil. La jambe gauche est plus mince, la cuisse gauche nettement atrophiée sans qu'il y ait de différence de la force musculaire. L'excitabilité électrique est abaissée.

Le début peut donc se faire par les mains. Dans notre cas d'H..., le même fait paraît avoir eu lieu, de même que chez deux membres de la famille étudiée par Herringham. Habituellement, ce sont les petits muscles de la main qui sont les premiers pris ; dans le cas d'H..., le début paraît avoir eu lieu par les muscles interosseux et par les muscles de l'éminence thénar, sans que le malade s'en soit d'ailleurs aperçu.

La maladie peut-elle rester limitée indéfiniment aux mains et ne pas atteindre les jambes ? On peut se poser cette question lorsque l'on étudie les formes d'atrophie décrites par Paul Hänel et que beaucoup d'auteurs acceptent comme appartenant à l'atrophie Charcot-Marie sur la foi de quelques travaux. Voici dans quels termes l'auteur décrit l'affection nouvelle qu'il a observée chez quatre générations :

« La maladie se trouve chez quatre générations se suivant l'une l'autre et commence de préférence dans l'enfance ou vers la quinzisième ou la dix-septième année par une faiblesse prenant peu à peu la main ou l'extrémité supérieure tout entière jusqu'aux épaules, avec une prédilection pour le côté droit. Les atrophies se développent d'abord dans les muscles de la main, vraisemblablement dans le court abducteur du pouce ; la musculature de l'éminence thénar est surtout attaquée, notamment le long supinateur. Au bras participent quelquefois le biceps aussi bien que le deltoïde ; les muscles de la ceinture scapulaire peuvent aussi être pris d'une façon importante, particulièrement le rhomboïde, le trapèze (le plus souvent dans ses faisceaux supérieurs), le sous-épineux et des portions du grand

pectoral. Les muscles du cou et de la nuque sont atrophiés seulement dans les cas graves. La musculature du visage résiste à l'atrophie ; celle-ci ne saisit pas non plus les muscles du tronc et des extrémités inférieures. Les réflexes tendineux sont normaux ou affaiblis ; une fois, ils étaient légèrement augmentés. Quelquefois surviennent des crampes dans les mollets, les cuisses, les pieds, une fois il s'en est montré dans les mains. L'excitabilité électrique est le plus souvent diminuée ou abolie ; dans la moitié des cas examinés on trouvait la réaction de dégénérescence. Douleurs voyageant ou « tirantes » dans les bras. Dans les mains, de temps en temps paresthésies. Sensibilité d'ailleurs intacte. Dans la plupart des cas, grande sensibilité des mains au froid ; dans un cas, d'un côté plus que de l'autre. Dans deux cas, modification des doigts, glossy skin ; souvent amélioration de la maladie, ou état de repos ; dans un cas, progrès continuels. »

La maladie décrite par Paul Hänel présente de nombreuses ressemblances avec le type Charcot-Marie ; ce serait, si l'on veut, un type Charcot-Marie limité aux membres supérieurs. Nous serons cependant plus circonspect que les auteurs antérieurs à nous, car si l'appareil symptomatique en général ressemble à celui du type que nous décrivons, il est un point qui nous doit commander les plus expresses réserves : c'est l'envahissement des muscles d'attache du membre supérieur au tronc, envahissement que nous verrons être d'une extrême rareté au membre inférieur, si tant est qu'il existe.

La maladie peut débiter à la fois par les membres supérieurs et par les membres inférieurs. Nous avons rencontré ce mode de début signalé déjà par Hoffmann dans les observations d'Eulenburg, de Sacki, de Dejerine, de Reinhard, de Targowla. Il est peu fréquent ; il se rencontre chez des sujets dont les collatéraux et les ascendants sont été atteints suivant le mode classique.

Les pieds sont, ainsi que l'ont montré Charcot-Marie, les premiers atteints dans l'immense majorité des cas ; les malades s'en aperçoivent bientôt parce que leur attention est attirée par des troubles douloureux, crampes, sensations subjectives de fourmillement, tantôt parce qu'ils éprouvent des troubles fonctionnels. C'est ainsi que deux de nos malades (Schm. et le neveu de S.) ne pouvaient mettre leurs souliers, leurs pieds se repliant par suite de l'impotence fonctionnelle des extenseurs. D'autres, enfin, remarquent par hasard l'amaigrisse-

ment de leurs membres inférieurs, un des malades de Reinhard ne s'en aperçut que parce que quelqu'un lui fit remarquer aux bains que ses jambes étaient petites.

Le début est donc *lent, insidieux, traînant* et il peut avoir lieu deux ou trois ans avant que le malade s'en aperçoive et se fasse examiner.

Pour ces raisons, il est difficile de savoir par quels groupes musculaires la maladie a commencé ; d'après le récit des malades et d'après notre examen sur le petit malade de l'observation I, le premier muscle atteint est le long extenseur du gros orteil ou l'extenseur commun, parfois même les péroniers. « Mais, disent Charcot et Marie, il est fort vraisemblable que le début véritable se fait non pas sur les muscles de la jambe, mais sur les muscles propres du pied, ainsi que pour les membres supérieurs ; comme nous verrons tout à l'heure, les premiers atteints sont les muscles propres des mains. » Cette opinion est partagée par Hoffmann. « Ceci échappe habituellement aux malades, dit-il, parce que la maladie est insidieuse, ne fait que des progrès lents et que le manque de fonctionnement de ces muscles n'amène pas de troubles saillants. »

Les malades en général ne s'aperçoivent de leur maladie que lorsqu'un phénomène attire leur attention : pendant la période pendant laquelle ils se fatiguent facilement, ils ne s'inquiètent nullement de leur état ; ce n'est que lorsque les pieds prennent fréquemment de fausses positions pendant la marche qu'ils viennent consulter le médecin et se soumettre à son examen.

La maladie progresse lentement pendant quelques années, les péroniers, les extenseurs des orteils se prennent, les jambes s'amai-grissent, toute la région antéro-externe de la jambe a diminué.

C'est alors que l'atrophie se montre aux mains.

Date d'apparition de l'atrophie aux mains. — Cette date est assez difficile à établir, les auteurs étant fort peu explicites sur ce point. Donkin nous dit que sur les 3 membres de la famille examiné par lui, le début eu lieu :

Chez le père, aux pieds, à 13 ans ; aux mains, à 15 ans					
—	fil,	—	6	—	8 — 1/2
—	fil,	—	7	—	9 —

Egger donne comme intervalle séparant l'atteinte des mains de celle des pieds, 6 semaines; Roth, 2 ans; Eulenburg, Herringham, 4 ans; Roth, 4 ans; Dejerine, 15 ans; nous-même nous trouvons :

Chez S. aîné,	début au pied	7 ans;	aux mains,	10 ans.
— S. jeune,	—	10 —	—	12 —
— Sch...	—	22 —	—	27 —

Si nous comparons ces dates, nous pouvons conclure que l'atteinte des mains suit celle des pieds de deux ans en moyenne; les chiffres extrêmes vont de six semaines à quinze ans.

L'atrophie envahit les mains, en commençant par les éminences thénar et hypothénar ou les muscles courts du pouce; elle s'étend aux muscles antérieurs de l'avant-bras, s'arrête en général au bras et cet état peut persister pendant toute la période de la maladie. Nous étudierons plus loin quel est l'aspect des membres supérieurs pris par l'atrophie et quels sont les degrés qu'elle présente.

Pendant qu'elle se développe aux membres supérieurs, elle continue sa marche ascendante jusqu'au tiers inférieur de la cuisse où elle se limite en général.

§2. — Période d'état.

Quand la maladie est complètement constituée, que l'entité morbide est arrivée à son épanouissement complet, le sujet présente un aspect tellement typique que l'on ne peut pas s'y tromper lorsqu'on a vu quelques cas semblables. Comme le dit Hoffmann, elle est « eintönig », d'un seul ton.

Si l'on examine le malade déshabillé, on est frappé par le contraste qui existe entre l'aspect du tronc, en général puissant, bien développé, large, entre l'aspect des cuisses et des bras, aux saillies musculaires accusées et la gracilité subite que présentent les avant-bras et les jambes.

Pour donner une idée complète de la maladie, nous allons étudier ses différentes manifestations en commençant par l'atrophie et l'impotence fonctionnelle. Nous étudierons ensuite successivement les symptômes qui accompagnent généralement ceux-ci en nous basant sur l'étude des observations que nous avons pu réunir.

A. — MEMBRES INFÉRIEURS

Topographie de l'atrophie. — Les groupes musculaires qui sont le siège d'*amaigrissement et d'affaiblissement*, car la parésie est absolument parallèle à l'atrophie, sont les muscles péroniers, l'extenseur propre du gros orteil, le jambier antérieur. Tous les petits muscles du pied sont plus ou moins touchés, particulièrement les interosseux.

Les muscles du mollet sont généralement pris les derniers et leur état d'atrophie atteint rarement le même degré que celui des muscles de la région antéro-externe. Ils peuvent être presque normaux.

A la cuisse, les muscles atteints sont les muscles de la région antérieure, surtout les triceps dans son tiers inférieur, les muscles de la région postérieure sont indemnes (Charcot, Marie, Eichhorst, Herringham, Schultze). Dans un seul cas, celui d'Hoffmann, toute la cuisse était atrophiée. Le muscle biceps peut être atteint (Charcot). Les muscles de la racine du membre ne présentent en général aucune trace d'atrophie, ni même de parésie; leur consistance est normale. Cependant Egger a observé un cas appartenant de toute évidence au type Charcot-Marie et dans lequel les muscles fessiers paraissaient un peu touchés.

L'atrophie peut être absolument symétrique; souvent dans la moitié des cas, comme les mensurations le montrent dans les observations, il y a prédominance de l'atrophie d'un côté; les différences sont légères, les mesures comparatives n'indiquent guère qu'un écart d'un demi-centimètre en moyenne, un centimètre au maximum.

Aspect du membre. — La jambe est mince, raccourcie. Par suite de la paralysie des muscles antérieurs, le pied prend bientôt la position en varus équin (Hoffmann). Cependant, suivant le degré de l'atrophie, les déformations sont variables.

1° Dans un premier degré, le pied est en varus équin comme dans toutes les paralysies des péroniers; quand le malade est assis les jambes pendantes, le pied retombe inerte dans la position équine, sa plante regarde en dedans, et tandis que la partie postérieure se porte en dedans, la partie antérieure forme avec celle-ci un angle obtus légèrement ouvert en dedans. Vu de profil par la face interne, il est fortement cambré, sa face interne est très excavée, la peau est plissée

au niveau de la jonction du talon avec l'avant-pied, la malléole interne est séparée du talon par un sillon profond. Par suite du frottement, il existe des durillons qui occupent presque toute la face inférieure.

Dans le cas de Sey... (obs. personnelle), la semelle plantaire est constituée par une vaste surface cornée occupant la face inférieure du talon, le bord externe du pied et la face inférieure du métatarse. La région dorsale forme une saillie considérable correspondant à l'excavation de la face inférieure ; il existe un sillon transversal séparant les premières phalanges du métatarse dans le sens longitudinal, tantôt tous les espaces interosseux, tantôt seulement le premier, tantôt le premier et le quatrième. Ceux-ci en effet sont généralement plus atteints que les autres.

Les orteils présentent la déformation en *griffe* absolument comparable à la griffe de la main du type Aran-Duchenne, tantôt la griffe est incomplète, les premières phalanges sont fléchies, les dernières étant en hyperextension.

2° A un degré plus avancé, les déformations peuvent présenter un autre caractère. Si on regarde la figure qui accompagne le travail de Ganghofner, on verra quelle intensité la déformation peut atteindre. On voit sur ce dessin que la plante du pied est portée en dedans, que la partie qui pose sur le sol est formée par la région dorsale externe du pied et même par la région dorsale ; l'enfant marche presque sur sa malléole externe. Dans des cas aussi marqués, des ulcérations ne tardent pas à apparaître au niveau des surfaces en contact avec le sol et il est indispensable d'avoir recours à des opérations pour remédier à cette luxation totale du pied en dedans.

La jambe est mince, le mollet étant généralement atteint ne fait pas la saillie habituelle. A la cuisse, la déformation prend un aspect tout à fait spécial, l'atrophie ne frappant généralement que le tiers inférieur, cette partie amincie fait un contraste brusque avec la saillie de la masse de la cuisse et des adducteurs. C'est *l'atrophie en jarretière* de Charcot-Marie. Cet aspect se reconnaît souvent encore mieux : quand les jambes sont rapprochées il existe au niveau de la partie interne des condyles un espace vide qu'on ne retrouve point chez les sujets normaux.

Troubles fonctionnels. — Ces altérations des groupes muscu-

lares jambiers ne vont pas sans une certaine impotence fonctionnelle. De la paralysie des péroniers et des muscles de la région antéro-externe, résulte une démarche spéciale : un des malades (cas de Reinhard) disait « qu'il avait la sensation de marcher dans des hautes herbes. ». Les malades steppent en écartant un peu les jambes. Chez Serg..., dont nous donnons l'observation, il existe en même temps un certain degré de genu valgum très prononcé, de sorte que la marche est à la fois hanchée et steppante.

2° Dans certains cas il existe une véritable luxation du pied en dedans, la démarche n'est plus du tout la même, les malades marchent les jambes raides un peu écartées, comme s'ils avaient des échasses, les mains écartées du corps formant une sorte de balancier.

Dans la station debout, certains malades sont obligés, par suite de cette parésie, de piétiner sur place pour conserver leur équilibre (Charcot et Marie, Joffroy, Hoffmann, Heldenbergh parlent d'une véritable ataxie). Cependant chez aucun des malades dont l'observation est relatée ici, on n'a pu révéler le signe de Romberg ; peut-être existait-il une légère esquisse de ce signe chez le malade d'Egger qui était obligé de regarder ses pieds pour pouvoir marcher et avait la plus grande difficulté à se guider dans l'obscurité. Un malade de Reinhard ne pouvait marcher quand il faisait très froid ; ce fait est tout à fait exceptionnel dans l'histoire de la maladie. Malgré tous ces troubles fonctionnels, il est un fait qui doit attirer l'attention, c'est la facilité relative de la marche chez les sujets que nous avons observés, malgré la déformation considérable et la possibilité pour eux de faire des trajets assez étendus sans ressentir ni gêne, ni souffrance.

État des articulations. — Les mouvements passifs se font avec la plus grande facilité, car un des caractères les plus importants de la maladie est de *s'accompagner de l'absence de rétractions tendineuses* ; cette opinion de Charcot et Marie est exacte dans la grande majorité des cas ; la présence d'une rétraction constitue l'exception ; elle n'est cependant pas absolue ; dans quelques observations, la tendance à l'ankylose est signalée. Hoffmann dit d'ailleurs que « la fausse position dans l'articulation du pied devient serrée et ankylosique ». La laxité extrême des articulations donne lieu à des accidents

du côté des surfaces osseuses articulaires : c'est ainsi que Sch..., que nous avons observé à l'hospice de Bicêtre, a eu, à deux reprises, un arrachement de la malléole externe, dû vraisemblablement à la luxation de son pied en dedans pendant la marche.

Chez ce même malade, nous avons assisté au développement d'une hydarthrose légère du genou droit qui nous paraît avoir pour cause une irritation de la synoviale due à la laxité anormale des ligaments articulaires. Cette laxité peut donner lieu à un véritable genu valgum (Roth, obs. personnelle).

Les mouvements actifs sont variables ; suivant l'état des muscles les mouvements de flexion, d'extension des orteils sont le plus souvent impossibles. Ces mouvements sont quelquefois conservés seulement dans certaines articulations. C'est ainsi que Serg... peut fléchir d'un côté le gros orteil seulement, de l'autre tous les orteils à l'exception du gros.

Les mouvements d'ensemble du pied sont gênés dans une étendue variable, les mouvements de flexion et d'extension sont impossibles dans les cas un peu anciens ; les mouvements de latéralité du côté interne sont conservés plus longtemps que ceux du côté externe et se font avec plus de force.

État des os. Radiographie. — L'atrophie des os existe sûrement dit Hoffmann. Nous avons cherché à nous rendre compte de cette assertion et nous avons pu faire radiographier le pied de deux malades (Schm... et Serg...) et nous n'avons constaté à l'examen de l'épreuve photographique aucune altération notable ; cependant Serg... a été atteint à un moment où son ossification était encore incomplète. C'est d'ailleurs un des caractères singuliers de cette maladie de ne pas amener des troubles dans l'ossification alors que, comme la paralysie infantile, elle frappe souvent les sujets à une période peu avancée de leur existence.

B. — MEMBRES SUPÉRIEURS

Topographie de l'atrophie. — Elle frappe d'emblée tantôt les espaces interosseux, tantôt les éminences thénar et hypothénar, tantôt les petits muscles du pouce, plus particulièrement le court

abducteur. Quand les espaces interosseux sont pris, ils peuvent l'être d'une façon très inégale ; le premier espace interosseux dans certaines observations était aplati alors que les autres espaces ne présentaient aucune déformation. Les espaces interosseux dans la région externe de la main peuvent être affaissés, tandis que ceux du côté interne sont conservés.

Plus tard, l'atrophie s'étend aux muscles de l'avant-bras ; elle commence surtout par les muscles antérieurs et plutôt par les muscles qui agissent sur les doigts que pour les muscles qui font mouvoir la main. Ces muscles sont alors beaucoup plus amaigris dans leur partie inférieure que dans leur partie supérieure. Les pronateurs et les supinateurs sont généralement épargnés.

Les muscles du bras sont généralement intacts ; on a signalé, dans un ou deux cas, une atteinte du triceps portant sur son chef externe. Il s'agit d'un fait d'une extrême rareté.

En ce qui concerne les muscles de la racine du membre, les auteurs ne sont pas d'accord.

« Charcot et Marie, dit Hoffmann, assurent que les muscles de la racine des extrémités restent relativement intacts, au moins plus longtemps que ceux des extrémités et que les muscles du visage, des épaules et du tronc aussi bien que le muscle supinateur restent longtemps intacts. Cela est vrai pour les cas que les auteurs ont vus et pour ceux qui étaient connus au moment de leur publication. Que la maladie ne s'arrête pas toujours, mais qu'elle puisse atteindre le tronc, ne pas épargner le visage, la langue, le tronc, cela est prouvé par nous. L'amaigrissement de ces différentes parties est survenu dans le cas IV (c'est le cas de Schultze) ; les pronateurs et les supinateurs à l'avant-bras étaient considérablement affaiblis, le long supinateur atrophié et presque complètement paralysé d'un côté ; les fléchisseurs sont un peu altérés au bras et le triceps atteint. Les muscles des épaules sont grêles et il existe une parésie de ceux-ci, quoiqu'elle ne soit pas sûre.

Dans le cas III (cas de Schultze), les fléchisseurs du bras sont altérés et le tour de celui-ci est plus petit que celui de l'avant-bras de sa sœur, plus jeune de quatre ans. »

Dans les nombreuses observations que nous avons dépouillées, nous trouvons signalée une légère atteinte des muscles sus et sous-

épineux, du rhomboïde, de quelques faisceaux du trapèze et nous ne trouvons nulle part d'atrophie comparable à celle dont parle Hoffmann. Oppenheim et Cassirer ont, il est vrai, publié en 1889 un cas qui paraît venir à l'appui de l'opinion d'Hoffmann, mais il est facile de voir, par l'étude du cas et des objections qu'il a soulevées de la part de Goldscheider et d'autres auteurs lors de la présentation, qu'il s'agit d'une myopathie.

Nous concluons donc en faveur de l'opinion de Charcot-Marie, à l'intégrité à peu près complète des muscles des parties proximales des membres et du tronc. Il faut être très circonspect pour admettre le diagnostic d'atrophie Charcot-Marie, quand les muscles voisins du tronc sont atteints.

Aspect du membre supérieur. — Nous n'insisterons pas beaucoup sur l'aspect des mains ; il ne diffère en rien de celui qui caractérise l'atrophie désignée communément — et à tort (V. Marie. *Revue neurologique*, 1897, p. 686) — sous le nom de type d'Aran-Duchenne.

Au début, quand l'atrophie est peu marquée, et cet état peut persister pendant longtemps, la main est amaigrie, les doigts paraissent plus longs, plus minces, plus effilés. A la face palmaire, l'éminence thénar et l'éminence hypothénar sont aplaties et placées sur le même plan que le creux de la main, les sillons qui vont de ces éminences à la région intermédiaire sont fortement empreints. A la face dorsale, les espaces interosseux sont profondément creusés.

A un degré plus avancé, c'est la main en griffe. Les déformations des mains comme celles des membres inférieurs sont loin d'être symétriques et une des mains peut présenter une griffe complète alors que chez l'autre la déformation est à peine esquissée.

La griffe peut être totale, porter sur tous les doigts, le pouce restant intact, ou elle peut être incomplète et présenter le type cubital. Les avant-bras ne sont amaigris que dans leur partie inférieure. De même qu'au membre inférieur il y a atrophie en jarretière, au membre supérieur il y a une atrophie en manchette, celle-ci s'arrêtant le plus souvent au tiers moyen de l'avant-bras.

Troubles fonctionnels. — Ils permettent au début de soupçonner l'apparition de l'atrophie. La malade de Joffroy ne pouvait plus

prendre sa leçon de piano, ni écrire. Le malade de Sacki avait une grande difficulté à lâcher les objets une fois qu'il les avait saisis ; un malade de Reinhard ne pouvait plus tourner les poignées de portes ; le malade d'Egger ne pouvait, en se déshabillant, dénouer le bouton de son col. Tous ces petits troubles ont une importance parce qu'ils permettent de prédire bientôt l'apparition de l'atrophie aux mains, et de pouvoir lutter sinon pour arrêter, au moins pour essayer de retarder son apparition.

Quand la déformation en griffe est réalisée, les mouvements deviennent de plus en plus gênés, mais l'impotence fonctionnelle est rarement complète, par suite de la lenteur de l'évolution de la maladie.

État des articulations. — Les mouvements passifs sont en général faciles, même quand la griffe est très prononcée, il est possible sans grande difficulté de relever les doigts.

Flexion, extension, rapprochement des doigts. — Les mouvements actifs sont au bout de peu de temps abolis dans les articulations des doigts. Certains mouvements sont plus limités que d'autres. Ainsi, chez Serg..., l'abduction du pouce se fait avec une certaine force, tandis que le mouvement d'opposition est impossible. Quand la griffe est constituée, les mouvements sont le plus souvent à peu près impossibles dans les dernières phalanges ; ils peuvent s'exécuter au contraire dans les articulations métacarpo-phalangiennes. Si l'on recherche la force à la pression au dynamomètre, on la trouve diminuée à un degré extrême. Des adultes ne peuvent dépasser 8 ou 10 degrés au dynamomètre, les enfants peuvent à peine faire monter l'aiguille d'une division. Les mouvements du poignet sont beaucoup moins atteints que ceux des doigts. Ceux du coude sont parfaitement libres en général.

C. — ÉTAT DU RESTE DE LA MUSCULATURE

Les muscles du bassin et du tronc sont normaux. Sacki, Hoffmann, Max Fabian signalent un léger degré de cyphose ou de cypho scoliose ; mais d'une façon générale les déviations vertébrales n'appartiennent pas au type Charcot-Marie.

Les muscles du visage sont aussi indemnes : Hoffmann, Charcot et Marie, Eichhorst, Dubreuhl citent des cas où ils semblent avoir été atteints. Mais il est difficile d'affirmer qu'il s'agit là d'une atrophie manifeste. En effet, dans le cas de Charcot et Marie il y avait différence de volume entre la moitié gauche et la moitié droite de la lèvre sans qu'il y ait de parésie notable. Dans le cas de Dubreuhl, le visage restait toujours sans expression ; il était cependant impossible de déceler la paralysie d'un muscle ou d'un nerf déterminé.

D. — SECOUSSES MUSCULAIRES. TREMBLEMENTS

Les secousses musculaires constituent l'un des symptômes constants de la maladie. La plupart des auteurs (Charcot et Marie, Hoffmann, Hammond, Dubreuhl, Eulenburg) les ont signalées ; Ormerod, Schultze, Donkin ne les ont point rencontrées. Hammond a constaté leur présence chez les malades de la même famille et leur absence chez le frère des précédents. Les secousses musculaires se présentent sous plusieurs aspects ; tantôt il y a de petites secousses fibrillaires rapides, se produisant dans un petit nombre de faisceaux musculaires ; tantôt il existe des secousses très étendues presque généralisées. Dans le premier cas, la localisation peut être très limitée ; Eulenburg les a observées seulement sur le vaste interne ; Heldenbergh les a vues se produire sur les seuls muscles péroniers et fémoraux. Elles n'existent que sur les muscles des membres ; c'est très exceptionnellement qu'Hoffmann, Reinhard les ont rencontrées à la langue. Elles n'existent pas dans les muscles atrophiés complètement ; elles sont généralement aperçues sur des muscles qui ne sont point encore en voie d'atrophie ou qui présentent une atrophie légère. Il suffit d'une exposition au froid ou d'une séance d'électrisation pour les réveiller.

Les secousses étendues ont des caractères particuliers : pour Hoffmann, qui s'appuie sur les cas de Charcot-Marie, d'Herringham et les siens propres, elles diffèrent totalement de celles de la sclérose latérale amyotrophique : elles constituent plutôt « un non-repos continu » qu'une secousse brusque ; elles se montrent dans les muscles en voie d'atrophie et n'existent plus dans ceux dont le tissu musculaire est profondément altéré. Ces secousses sont tellement violentes

qu'elles donnent lieu à de véritables mouvements involontaires. Nous avons pu observer très nettement ces mouvements chez Serg... (obs. personnelle). Au repos, les jambes présentent de petits mouvements d'adduction. Joffroy signale des mouvements analogues chez sa malade. Ceux-ci ne peuvent être comparés ni aux mouvements athétosiques, ni aux mouvements choréiques, quoique Ganghofner les appelle choréiformes. Hoffmann considère ces troubles moteurs comme l'analogie de l'instabilité musculaire des extrémités que l'on observe dans certains cas au début de la maladie. Il a constaté, chez un de ses malades, un tremblement de la langue, et c'est un des faits sur lesquels il s'appuie pour considérer la maladie comme pouvant se généraliser à tout l'appareil musculaire.

En dehors de ces secousses, il peut exister un tremblement réel des extrémités. Après un léger effort, S... (obs. personnelle) présente un tremblement des mains à petites oscillations, cessant rapidement. Joffroy a observé du tremblement à l'occasion des mouvements volontaires. Egger dit qu'un de ses malades est pris d'un tremblement très fort dès qu'il remue les doigts spontanément. Le tremblement ne reste pas cantonné aux membres supérieurs, il atteint aussi les membres inférieurs. Egger, Reinhard signalent du tremblement des jambes et des secousses quand le sujet reste debout un certain temps.

E. — EXCITABILITÉ MÉCANIQUE DES MUSCLES ET RÉFLEXES

La contraction idiomusculaire, obtenue en frappant sur les muscles soit avec un marteau à réflexes, soit avec la main, existe dans les muscles sains : elle est diminuée dans les muscles atteints (Joffroy). C'est la constatation qui a été faite par tous les auteurs qui l'ont étudiée dans leurs observations : ainsi dans la 2^e observation, Charcot et Marie disent que la contraction idiomusculaire peut être provoquée sur les muscles sains et sur ceux qui sont peu atteints ; dans leur 3^e observation ils notent que l'excitabilité est conservée dans les muscles non pris. Il en est de même pour Hoffmann qui signale une excitabilité mécanique lente dans une de ses observations. Elle n'est en tout cas jamais augmentée.

Réflexes. — Les réflexes rotuliens présentent les plus grandes

variétés chez les malades atteints d'atrophie Charcot-Marie. Ils ont été trouvés abolis (Charcot et Marie, cas 1, 2, 4, 5 ; Schultze, cas 3 ; Ganghofner, Egger, Roth, 4 cas ; de Dejerine, Reinhard, cas 1 et 2, etc.) ; ils étaient diminués chez les malades d'Hoffmann, Sacki, d'Heldenbergh, à peine perceptibles dans le cas de Dejerine. Ils étaient normaux ou tout au moins existaient sans modification sensible chez les malades vus par Charcot et Marie, cas n° 3, Donkin, cas 1 et 2, par Egger, par nous dans 5 cas. Enfin, To oth les a vus très vifs chez un de ses malades ; dans une de ses observations Donkin les qualifie de très forts ; Stumpff les a trouvés exagérés. Si nous résumons les résultats que nous a donnés le dépouillement de toutes les observations, nous voyons qu'ils sont abolis ou diminués dans les 5/10^{es} des cas, qu'ils existent ou sont à peu près normaux dans les 4/10^{es} des cas ; enfin ils sont exagérés dans 1/10^e des observations. Quelquefois ils paraissent abolis et cependant ils existent ; chez le petit malade qui fait le sujet de la 2^e observation de Charcot, ils étaient généralement abolis, mais reparaissaient le matin ou les réveillait par la manœuvre de Jendrassik. En général ils sont abolis des deux côtés ; de même quand ils existent, on peut les provoquer symétriquement. Chez D..., que nous avons pu observer et qui était au début de la maladie, le réflexe rotulien gauche était beaucoup plus faible que celui du côté droit.

Existe-t-il une relation entre l'abolition des réflexes et l'âge de la maladie ? Nous ne le croyons pas ; les malades que nous avons observés nous-même étaient atteints, depuis fort longtemps, de la maladie et cependant leurs réflexes étaient à peu près normaux. L'examen des observations ne confirme d'ailleurs point cette opinion ; il suffit d'en parcourir quelques-unes pour voir qu'il n'existe aucune espèce de rapport entre l'abolition des réflexes rotuliens et l'ancienneté de la maladie.

Le réflexe *contra-latéral des adducteurs* a été cherché par nous chez deux de nos malades : il manquait complètement chez l'un d'eux tandis qu'il existait chez l'autre.

L'examen du *réflexe du tendon d'Achille*, auquel Babinski attache pour le diagnostic du tabes une valeur analogue à celle du réflexe patellaire, a été rarement pratiqué. Dans les cas où il a été recherché, il manquait (Hoffmann, Schultze, Ganghofner, Egger (obs.

personnelle). Son abolition accompagnait en général l'abolition ou la diminution du réflexe patellaire; cependant, dans un cas de Schultze, le réflexe du tendon d'Achille était aboli, alors que la percussion de la rotule provoquait un mouvement de projection de la jambe des plus nets.

Le clonus du pied n'a été signalé dans aucun cas.

Les réflexes crémastérien et abdominal sont en général conservés; le réflexe crémastérien a cependant été trouvé aboli par Dubreuhl.

Quant aux réflexes du membre supérieur, ils sont tantôt abolis, tantôt à peu près normaux: ils sont le plus souvent normaux, de même que les réflexes périostés.

Le réflexe cutané plantaire est assez souvent aboli; le chatouillement ne provoque aucun mouvement des orteils; il n'en est pas toujours ainsi, il peut être exagéré; c'est ainsi que nous avons observé chez Serg... une exagération très grande de ce réflexe, tandis que chez son neveu, celui-ci est absolument aboli; il est normal dans la moitié des cas.

Réactions électriques. — Les réactions électriques ont été bien étudiées, surtout par les Allemands. Voici les principaux résultats de cet examen:

Eichhorst chez 4 de ses malades avait trouvé une diminution de l'excitabilité dans les muscles atrophiés; Ormerod, une diminution de l'excitabilité faradique ou même une disparition de celle-ci et à l'éminence thénar la réaction de dégénérescence marquée. Les nerfs ne réagissaient pas à l'excitation; dans un second cas, le même auteur trouva une diminution complète de l'excitabilité faradique et galvanique. Schultze signale une dégénérescence complète du nerf péronier, du nerf tibial et de leurs muscles, pendant que les muscles de la main, déjà atteints, réagissaient normalement.

Charcot et Marie sont arrivés au résultat suivant sur trois de leurs malades:

« Dans les muscles les plus atteints, dans ceux où le processus est à une période avancée, on constate une inexcitabilité absolue, tant pour le courant galvanique que pour le courant faradique. Il en est généralement ainsi pour la plupart des muscles de la jambe, quelquefois

même pour tous sans exception. Dans les muscles qui, tout en étant fortement altérés, ne le sont pas encore à ce degré, on constate nettement la réaction de dégénérescence caractérisée par l'augmentation de A S Z qui devient égale ou supérieure à K S Z, par la lenteur de la contraction, par l'abolition de la contractilité faradique ; c'est surtout sur les muscles propres des mains que l'on observe ce phénomène. Enfin, dans les muscles plus légèrement atteints, on ne trouve pas de réaction de dégénération, mais seulement une diminution plus ou moins complète de la contractilité électrique.

Hoffmann, dans un cas, a constaté la diminution de l'excitabilité faradique dans tous les nerfs moteurs, facial, hypoglosse, accessoire, médian, cubital, disparition de celle-ci dans le nerf radial au bras, dans les nerfs cruraux, tibiaux, péroniers. *La diminution s'accroît vers la périphérie ; les nerfs les plus périphériques sont tout à fait inexcitables.* Les secousses faradiques par les courants indirects sont faibles, un peu plus lentes que normalement, mais non extraordinairement lentes. L'excitabilité galvanique des nerfs est fortement diminuée dans les nerfs cités plus haut, tout à fait perdue dans les nerfs péroniers. Le nerf facial ne réagit pas avec 12-16 éléments. La première contraction ne survenait dans les nerfs qu'avec un courant de 7 à 14 milliampères et on observait Au Sz avant Ka Sz.

L'excitabilité directe des muscles se comporte d'une façon analogue. En somme, Hoffmann arrive aux mêmes conclusions que Charcot et Marie.

D'ailleurs tous les examens qui ont été faits conduisent aux mêmes conclusions.

NERFS. — Diminution considérable de l'excitabilité électrique des nerfs par les courants galvaniques et faradiques.

Certains nerfs, plus particulièrement les péroniers, les tibiaux aux membres inférieurs, le cubital et le nerf médian aux membres supérieurs, ne réagissent pas même avec des courants de la plus forte intensité : ce sont les nerfs qui correspondent aux territoires musculaires atrophiés.

MUSCLES. — On peut observer plusieurs variétés dans la façon dont ils réagissent au courant électrique.

a) Dans les muscles en voie d'atrophie ou même pas encore appa-

remment touchés, ce sont les muscles de la partie supérieure de l'avant-bras et de la partie inférieure de la cuisse, diminution de l'excitabilité faradique et galvanique.

b) Dans les muscles où l'atrophie est extrêmement manifeste (muscles de la partie inférieure de l'avant-bras, de la région antéro-externe de la jambe), réaction de dégénérescence plus ou moins complète.

c) Dans les muscles très fortement atteints et dans lesquels l'élément noble a presque complètement disparu, abolition de toute contraction soit aux courants faradiques, soit aux courants galvaniques.

Chez quelques sujets (obs. personnelle, Ganghofner, etc.), les courants, quels qu'ils soient, provoquent, le long du trajet des nerfs, des douleurs telles que l'exploration est presque impossible.

L'état de la *sensibilité farado-cutanée* est variable, elle peut être exagérée : dans la grande majorité des cas elle est diminuée ou abolie. Le malade de Donkin avait une insensibilité absolue, même avec les plus forts courants.

F. — ÉTAT DE LA SENSIBILITÉ

Sensibilité subjective. — Les malades se plaignent rarement de douleurs très violentes dans les membres. Ces phénomènes douloureux sont cependant signalés dans plusieurs observations.

Chez le malade qui fait le sujet de la première observation de Charcot et Marie, il existait quelques douleurs dans les muscles de la cuisse et de l'avant-bras. Dans l'observation III, les mêmes auteurs signalent des crampes dans la cuisse, à l'occasion des mouvements volontaires et la nuit qui suit l'électrisation. Chez une autre malade (obs. V, Charcot et Marie), les phénomènes douloureux survinrent deux ans après le début de la maladie, ils occupèrent les deux membres inférieurs, durèrent deux ans et ne se reproduisirent ensuite qu'à de rares intervalles; dans les membres supérieurs elles n'ont jamais existé. Chez les malades de la famille Weterbee vus par Eichhorst, il y a eu des douleurs un peu différentes des précédentes : elles se sont montrées avant l'atrophie et dans les articulations de la main et des doigts. Sacki dit que son malade accuse des « tiraillements crampoïdes » dans les jambes ; un malade d'Hoffmann

sentait des déchirements dans la jambe sous l'influence des émotions. Les malades de Reinhard et de Sacki éprouvaient dans les mains des sensations bizarres, qu'ils définissent incomplètement et qui les gênaient quand ils voulaient lâcher les objets. Dans le cas de Fabian, les douleurs survenaient à l'occasion du froid humide. Le malade d' Egger les localisait dans les talons et les comparait à des « coups de couteau ».

Les deux frères que nous avons observés se plaignaient de crampes très violentes dans les jambes : chez l'aîné il semble qu'il ait existé pendant quelque temps une véritable névralgie crurale. Un autre de nos malades, Schm..., dit avoir eu des douleurs « en éclair », présentant une grande analogie avec les douleurs des ataxiques, mais moins violentes.

En résumé, des douleurs peuvent exister chez quelques malades, mais le fait est exceptionnel, elles présentent très nettement le caractère des crampes, mais n'acquièrent jamais une intensité considérable.

Sensibilité objective. — Dans la très grande majorité des cas, elle n'est pas altérée. Aussi ne citerons-nous ici que les exceptions, encore sont-elles fort peu nombreuses.

1° **HYPERESTHÉSIE.** — Elle est très rare : seul Eichhorst l'a rencontrée chez l'un de ses malades (obs. I). Celui-ci présentait comme unique trouble de la sensibilité une hyperesthésie siégeant au niveau de la partie externe de la jambe et des os du pied.

2° **ANESTHÉSIE.** — Elle est plus fréquente ; Schultze signale (3^e cas) une diminution de la sensibilité tactile dans le domaine du cubital aux mains. Sultz..., malade vue par Charcot et Marie, avait des troubles sensitifs beaucoup plus marqués. Ils consistaient en anesthésie à la piqûre et à la température absolue pour la plante du pied, très prononcée à la jambe, moins marquée à la cuisse. La sensibilité profonde au tiraillement était atteinte. Dans un cas d'Hoffmann (cas 1) la sensibilité était moins fine à droite qu'à gauche ; dans un autre il y avait peut-être une légère diminution de la sensibilité à la douleur à la main droite et à la partie moyenne de la jambe au toucher seulement. Chez deux malades de Donkin, la sensibilité à la piqûre était diminuée à la jambe et aux mains. Dubreuihl a vu la sensibilité au contact et à la piqûre très émoussée

aux mains. Ganghofner note chez sa malade une diminution de la sensibilité au contact, avec conservation de la sensibilité à la douleur aux extrémités. De même, dans les cas d'Egger, la perception des excitations tactiles, thermiques, etc., était obtuse au niveau des doigts.

En somme, les troubles de la sensibilité dans l'atrophie Charcot-Marie sont rares; quand ils existent, ils consistent en anesthésie, ils ne sont point très étendus et sont généralement localisés soit à la jambe, soit aux mains et aux pieds. Ils respectent les régions voisines du tronc.

Le sens musculaire a toujours été trouvé intact chez tous les malades, sauf chez la malade Sultz..., observée par Charcot et Marie qui a présenté quelques troubles pouvant dépendre de son altération.

G. — TROUBLES VASO-MOTEURS, SÉCRÉTOIRES, TROPHIQUES

La température des membres inférieurs, surtout de la partie située au-dessus du genou, est considérablement abaissée. Chez Sultz... (obs. de Charcot et Marie), la température au niveau de la cuisse est normale; la température, prise simultanément au bras et à la jambe, est de 31°,6 à la partie externe du bras droit, tandis qu'elle est de 25°,6 à la partie externe et moyenne de la jambe droite. Les malades souffrent beaucoup des modifications de la température; l'individu dont Reinhard rapporte l'observation ne pouvait plus marcher quand il faisait froid.

Il existe d'ailleurs des troubles vaso-moteurs très marqués chez la plupart des sujets; on peut dire qu'ils sont toujours en imminence d'asphyxie locale. Leurs extrémités, surtout leurs extrémités inférieures, sont froides, rosées, cyanotiques et, par les temps froids, marbrées de plaques violacées. Elles sont baignées par une sueur extrêmement abondante qui amène des ulcérations de la peau par suite de la véritable macération que subit l'épiderme des sujets. « Les pieds, dit Dubreuhl, sont habituellement le siège d'une sueur abondante, qu'on voit perler sous forme de gouttelettes, même quand les membres inférieurs sont exposés à une température très basse. » Il en résulte dans certains cas une véritable gêne de la marche.

Dans le cas de Reinhard, la peau, au niveau du gros orteil, était

rouge, lisse et luisante, comme si elle avait été soumise pendant un certain temps à des frictions. Dans le cas de Joffroy, il y avait des *engelures*, non seulement sur les orteils, mais sur la face externe de la jambe. Comme Charcot et Marie, nous avons constaté la présence des troubles de la sudation : les pieds de S... et de son frère sont continuellement baignés par la sueur et, pendant l'été, le pied a le même aspect que s'il avait macéré pendant plusieurs jours dans un pansement humide. Cet état est tellement accentué qu'il en résulte des ulcérations qui gênent beaucoup le malade dans la marche.

Les ongles présentent les altérations banales : striation, troubles de croissance que l'on rencontre dans toutes les trophonévroses.

Nous ne pouvons terminer l'exposé des troubles trophiques, sans dire deux mots de l'adipose sous-cutanée.

Existe-t-il dans l'atrophie Charcot-Marie de la pseudo-hypertrophie comme dans les myopathies ? Nous pouvons répondre par la négative. Les seuls cas où on signale la possibilité de cette altération sont au nombre de quatre. Charcot et Marie notent, à l'obs. III, que la couche de tissu adipeux est plus épaisse à la jambe droite qu'à la jambe gauche. Dejerine trouve, dans un de ses cas, une adipose sous-cutanée « très abondante » aux membres inférieurs, contrastant avec l'aspect squelettique des membres supérieurs. Reinhard parle d'adipose sous-cutanée ; Stumpf dit qu'il existait un peu de pseudo-hypertrophie aux membres inférieurs. En somme, l'adipose est extrêmement rare et jamais elle n'est assez considérable pour donner lieu à une pseudo-hypertrophie analogue à celle des myopathies.

Troubles des sphincters. — Ils sont exceptionnels et ne paraissent avoir aucun rapport avec la maladie. Le malade d'Egger (cas 1) avait des envies fréquentes d'uriner et des mictions involontaires ; mais, en l'absence de tout autre renseignement, il est impossible d'attribuer cette intolérance vésicale à la maladie dont il était atteint. Une des malades de Hammond (cas 2) avait de l'incontinence d'urine en marchant.

Serg... et son neveu, surtout le premier, ont été atteints d'incontinence nocturne d'urine. Mais ce fait n'indique nullement un trouble de la motricité sphinctérienne : ce n'est qu'une manifestation névro-

pathique des malades. Cette incontinence n'a pas d'ailleurs persisté.

Organes des sens. — Ils sont le plus souvent intacts. Nous ne connaissons qu'une observation évidente où l'on ait signalé des troubles de la vue, elle appartient à Vizioli.

OBS. 3 (1). — Le père fut malade à 59 ans, l'un des fils à 26, l'autre à 6 ans. Chez tous les trois, se montrèrent des douleurs vives, brûlantes, paroxysmiques ; au moment de l'apparition de l'atrophie des jambes, la parésie et l'atrophie s'associaient. Chez l'un des malades, il existait seulement de la parésie du pouce droit. Dans deux des cas, le pied était en varus équin, dans le 3^e la déformation n'était pas encore développée. Pas de désordres musculaires, pas de contractions fibrillaires, diminution de l'excitabilité mécanique, réflexes tendineux normaux ou diminués. Réaction de dégénérescence plus ou moins marquée. A côté de ces symptômes, le père et le fils aîné présentaient une amaurose progressive due à une atrophie des nerfs optiques ; le plus jeune fils n'est pas encore atteint. Les renseignements des malades que, dans la contrée qu'ils habitent, il existe du mercure dans le sol, ne paraissent pas fondés.

Comme on le voit, ces désordres de la vision se sont montrés à la fois chez le père et le fils et consistaient en atrophie de la pupille.

Nous citons un cas peut-être analogue. Il s'agit du grand-père du malade X..., atteint de la même affection et qui présentait une atrophie du nerf optique ; il avait surtout de la difficulté à apercevoir les objets qui passaient rapidement devant lui.

Reinhard rapporte l'observation de deux frères qui présentaient de la diminution de l'acuité visuelle ; malheureusement l'examen du fond de l'œil n'a pas été fait.

H. — ÉTAT PSYCHIQUE

L'état psychique de ces malades est en général normal ; chez la plupart, l'intelligence est bien développée. Cependant, nous rapportons plusieurs cas où, sans présenter de troubles mentaux proprement dits, les malades avaient une certaine bizarrerie de caractère.

C'est ainsi que le malade H..., dont nous publions l'autopsie, avait une irascibilité toute particulière, il était impossible de l'assujettir à une discipline quelconque ; il refusa toujours de se laisser examiner et

(1) VIZIOLI. Dell atrophia progressiva neurosa. *Bulletin de l'Académie chirurgicale de Naples*, 1889.

de donner des renseignements sur sa maladie. Dans la division qu'il occupait à Bicêtre, il était considéré comme bizarre et insupportable. Sch..., que nous avons examiné, avait un caractère particulièrement irritable et très fantasque. Dans l'observation due à Targowla, l'état d'âme du malade est non moins curieux ; nous citons les termes dont Targowla s'est servi dans son observation. « Socialement, c'est un homme dépourvu de toute espèce de propriété. Il dit lui-même être le seul citoyen français qui ne paie pas d'impôt. D'ailleurs, il n'a pas de domicile, et comme Job, il passe sa vie sur le fumier. Étant d'un caractère doux et affable, et non privé d'une certaine éducation, il est toujours bien reçu par les populations des campagnes qui lui offrent volontiers l'hospitalité de... leurs étables. Il préfère cette vie vagabonde, mais libre, à une réclusion hospitalière où, dit-il, il ne trouverait pas ses aises. A l'encontre du Job biblique, il professe une philosophie bonhomme et ne maudit pas le jour où il naquit. »

Enfin, le neveu de S..., chez lequel la maladie est au début, présente un arrêt de développement intellectuel assez marqué puisqu'il est impossible de lui apprendre à écrire et que son maître a renoncé à s'occuper de lui.

Il y a là, dans 4 cas, un état mental différent, il est vrai, suivant les individus, mais qu'il nous semble intéressant de signaler.

État général. — Il est remarquablement conservé ; les viscères fonctionnent bien et, à part leur infirmité, les malades ne se plaignent de rien.

I. — ASSOCIATIONS MORBIDES

L'atrophie Charcot-Marie, comme toutes les maladies du système nerveux, peut s'associer avec une autre névrose. Mais ces associations morbides semblent y être particulièrement rares ; sur tous les cas observés, il en est un seul, celui d'Eichhorst (cas 3), où l'hystérie coexistait avec la lésion musculo-nerveuse. Le malade avait eu une attaque d'apoplexie avec hémiplegie droite complètement guérie en trois semaines et dont la nature dynamique ne pouvait faire aucun doute.

§ 3.— **Marche. Durée. Terminaison.**

Nous serons bref sur l'évolution de l'atrophie Charcot-Marie. Nous avons, au début du chapitre des symptômes, longuement insisté sur le début du processus. Elle est, en général, lente, insidieuse, quelquefois il se produit des périodes d'accalmie pendant lesquelles le malade a la sensation d'une amélioration. La progression est tellement lente qu'un malade pris à 10 ans et âgé de 35 ans (le frère de Serg...), peut encore actuellement être employé dans une ferme aux mêmes besognes.

Les malades peuvent arriver à un âge très avancé : Dans deux cas de Dejerine, les mères des malades, atteintes comme leur fils, ont respectivement 67 et 72 ans. Dans le cas de X... (obs. personnelle), le grand-père du malade atteint a 81 ans, et présente encore une certaine vigueur. La mort n'a jamais été la conséquence de la maladie. Hoffmann pense que les nerfs bulbaires peuvent être pris et que leur atteinte peut entraîner la mort ; le fait ne s'est jamais montré et la possibilité de l'altération de ces nerfs nous paraît plus que problématique.

La mort survient en général par le fait d'une maladie intercurrente : affection pulmonaire, tuberculose ou autre ; dans le cas de H..., dont nous publions l'autopsie, il s'est produit une hémiplegie et le malade est mort de cachexie.

CHAPITRE IV

Diagnostic.

Le diagnostic de l'atrophie Charcot-Marie est, en général, assez facile lorsque la maladie est arrivée à son état de développement complet.

En effet, l'apparition de l'atrophie, le plus souvent aux pieds ou aux jambes, au moment de l'enfance ou de l'adolescence, l'extension du processus atrophique quelques années après aux mains, n'appartiennent guère qu'à cette maladie.

Un autre caractère qui présente une très grande valeur est son évolution lente, sa conservation à peu près complète des muscles des racines des membres qui peut persister pendant un laps de temps pour ainsi dire illimité. L'intégrité absolue des muscles du tronc, des épaules et de la face existe en effet jusqu'à la période la plus avancée de la maladie, puisque certains malades, chez lesquels l'affection avait débuté vers l'âge de 7 ans, présentent encore à 40 ans une musculature du tronc et de l'abdomen absolument intacte. La présence de troubles vaso-moteurs ayant acquis une certaine intensité est aussi en faveur de l'existence de la maladie. L'absence de rétraction tendineuse, sur laquelle Charcot et Marie insistaient beaucoup, nous paraît exister dans la plupart des cas, mais nous n'oserions cependant pas en faire un signe de valeur capitale, car dans quelques observations incontestables, des opérations chirurgicales furent pratiquées pour remédier à cette rétraction, alors que les déformations étaient portées à leur maximum.

Les troubles de la sensibilité nous paraissent plutôt un symptôme capable d'égarer le diagnostic que de le raffermir. D'ailleurs leur variabilité est telle suivant les sujets qu'ils ne constituent qu'une manifestation des plus accessoires de la maladie, et nous parlons

aussi bien des troubles de la sensibilité subjective que de ceux de la sensibilité objective.

L'étude des réactions électriques peut donner des renseignements très importants : diminution de la contractilité faradique et galvanique des muscles, réaction de dégénérescence partielle, sensibilité exagérée des troncs nerveux au courant électrique ; mais il serait téméraire de vouloir, comme certains auteurs, notamment Sachs, Bernhardt, l'ont voulu faire, de fonder sur eux un diagnostic sûr. La notion qui nous paraît la plus importante de toutes, en dehors de la marche de l'atrophie est la notion étiologique : la coexistence de la maladie chez les frères et sœurs ou chez les ascendants est encore un des éléments les plus fermes du diagnostic.

La présence de contractions fibrillaires est en faveur de la maladie, mais elle ne l'exclut pas, car elle a manqué dans certains cas où le diagnostic ne pouvait être contesté.

On peut confondre le type Charcot-Marie avec nombre d'affections.

Nous indiquons les principales d'entre elles, nous réservant d'insister sur quelques formes d'atrophies qui sont peu connues en France et qui présentent des analogies assez grandes avec la maladie qui nous occupe.

La *paralysie cérébrale infantile* présente peu de points de ressemblance avec le type péronier. L'atteinte des muscles est unilatérale en général. Elle ne s'accompagne au début que d'une atrophie légère. Les réflexes sont exagérés. Il existe un état spasmodique que l'on ne rencontre pas dans les atrophies. Quand il existe de l'athétose, celle-ci ne présente rien de semblable aux secousses fibrillaires ou aux mouvements involontaires que l'on a signalés dans la maladie de Charcot-Marie. D'ailleurs, convulsions, attaques épileptiformes, troubles psychiques n'ont jamais été rencontrés dans cette dernière. On ne confondra pas avec l'amyotrophie Charcot-Marie les cas de *diplegie cérébrale infantile* dans lesquels les quatre membres sont déformés et contracturés.

La *paralysie spinale infantile* pourrait prêter, au moment de son apparition, à quelque confusion, mais elle s'installe en quelques heures ou en quelques jours, souvent après un état fébrile. Une fois établie, elle a plutôt tendance à régresser qu'à suivre une marche

envahissante; rarement, elle est symétrique et limitée aux extrémités distales des membres. Les muscles présentent la réaction de dégénérescence à un degré extrêmement accentué; elle ne s'accompagne jamais de sensations douloureuses ou de troubles de la sensibilité objective; enfin, elle n'est jamais héréditaire et presque jamais familiale.

La *poliomyélite antérieure chronique* débute par les mains qui présentent bientôt la déformation en griffe; elle gagne rapidement la racine du membre et peut même, ce qui ne se présente jamais dans le type Charcot-Marie, commencer par la partie la plus voisine du tronc. Ce n'est qu'exceptionnellement que les membres inférieurs sont les premiers atteints; d'ailleurs, la marche du processus présente des différences telles avec celle du type Charcot-Marie qu'il est inutile d'y insister.

La *sclérose latérale amyotrophique* débute le plus souvent par les membres supérieurs, ce qui constitue une exception dans l'atrophie Charcot-Marie. La parésie est toujours spasmodique et au moment où il existe des contractions fibrillaires, les membres inférieurs sont déjà pris; les rétractions fibro-tendineuses sont fréquentes et la maladie se termine par des troubles bulbaires.

La *syringomyélie* est facile à distinguer de l'atrophie Charcot-Marie. Si elle donne lieu à la déformation en griffe des mains, à de l'atrophie des avant-bras, les membres inférieurs sont, au début, indemnes et quand ils sont atteints ils présentent des phénomènes spasmodiques. Les troubles de la sensibilité (dissociation syringomielique) sont bien différents de ceux qui existent dans l'affection qui fait l'objet de ce mémoire. La scoliose, le thorax en bateau, la main succulente, constituent autant d'éléments de diagnostic. Le tabes, les scléroses multiples, la myélite chronique transverse présentent de trop grandes différences avec notre type d'atrophie pour que nous y insistions.

Il est nécessaire de parler un peu plus longuement des différences qui séparent l'affection qui nous occupe de la maladie de Friedreich et de l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

L'âge du début est le même, l'ataxie des mouvements pourrait être confondue avec l'instabilité musculaire du type Charcot-Marie, mais dans ce dernier, l'incoordination proprement dite n'existe pas; les

déformations des pieds présentent aussi une certaine ressemblance dans les deux maladies, mais la démarche n'est pas la même; il existe du nystagmus et de l'embarras de la parole, dans la maladie de Friedreich, ce qui ne se produit jamais dans le type Charcot-Marie.

Il est une affection encore peu connue qui présente de plus grandes affinités avec l'atrophie musculaire que nous avons en vue, nous voulons parler de la maladie décrite par Dejerine et Sottas sous le nom de *névrite interstitielle hypertrophique et progressive* et qu'ils ont observée chez trois malades. Comme dans le type Charcot-Marie, la maladie est familiale, le début a lieu dans le bas âge par la déformation des pieds amenant un double pied varus très prononcé. L'atrophie des muscles des jambes et des cuisses est plus marquée à la périphérie. Aux membres supérieurs, elle revêt l'aspect de la main en griffe et elle est plus marquée aux avant-bras; il existe des troubles de la sensibilité (retard de la transmission) allant en diminuant de la périphérie au centre.

La contractilité électrique est très altérée mais sans réaction de dégénérescence, tels sont les points communs que présentent ces deux affections.

Mais si l'on poursuit plus loin l'analyse des symptômes, on voit que l'on rencontre dans l'affection décrite par Dejerine et Sottas des phénomènes qui n'ont rien de commun avec ceux de la maladie signalée par Charcot et Marie. Ce sont : 1° une incoordination portant à la fois sur les membres supérieurs et sur les membres inférieurs, une incertitude de la marche, conséquence du trouble précédent; 2° le signe de Romberg; 3° l'existence de légers mouvements choréiques de la tête et du tronc; 4° des phénomènes oculaires consistant en du myosis avec lenteur des réflexes lumineux et nystagmus; 5° enfin et surtout l'hypertrophie des troncs nerveux, constatable par la palpation directe. Ce faisceau de signes tout à fait étrangers au type Charcot-Marie prouve bien qu'il s'agit là de deux affections distinctes. M. Dejerine nie d'ailleurs, avec beaucoup de raison qu'il existe entre les maladies un lien quelconque. Anatomiquement, il attribue à ce syndrome les lésions suivantes : atrophie des muscles avec stéatose légère et sclérose vasculaire sans myosite interstitielle, névrite interstitielle hypertrophique des

troncs nerveux diminuant au voisinage des racines. La lésion interstitielle est moins marquée dans les ganglions spinaux. Les altérations médullaires consistent en sclérose des cordons de Goll et de Burdach à la région lombaire, sclérose du cordon de Goll à la région cervicale avec intégrité relative des cordons de Burdach. Marinesco, dans son intéressant travail, a comparé les lésions observées par Dejerine à celles qu'il a constatées dans le cas de Sulz... vu par Charcot et Marie; il les identifie complètement l'une à l'autre et se livre à une discussion très serrée de l'interprétation de Dejerine. A son exemple, plusieurs auteurs allemands tels que Reinhard, comptent ces cas de Dejerine comme appartenant au type Charcot-Marie. D'après l'énumération que nous venons de faire des symptômes différentiels, nous ne saurions admettre l'identité absolue entre les deux maladies, à l'exemple de ces auteurs. Il semble qu'il s'agisse de deux affections peut-être voisines, mais il n'en est pas moins vrai que leurs symptomatologies présentent entre elles de tels écarts qu'il faut les placer l'une à côté de l'autre dans le cadre nosologique sans les confondre.

Les *polynévrites chroniques multiples* se rapprochent d'ailleurs beaucoup aussi du type Charcot-Marie quand elles frappent les mêmes groupes musculaires que lui.

Elles débutent, en effet, dans le même territoire péronier et extenseur; elles se généralisent aux muscles du mollet et de la cuisse et produisent aux mains la déformation en griffe. Les troubles de la sensibilité peuvent présenter la plus grande analogie avec ceux de la maladie qui nous occupe. L'examen objectif fournit des signes différentiels de quelque valeur.

En effet, dans la névrite, le pied bot est moins marqué et cependant l'impotence fonctionnelle est plus grande. Les crampes existent dans les deux maladies, mais elles sont plus fréquentes dans la névrite; les troubles moteurs, dans celle-ci, correspondent au territoire fonctionnel des nerfs. Les rétractions tendineuses sont aussi un argument en faveur de la nature névritique. La marche des accidents est, dans son ensemble, dissemblable. La névrite, en effet, procède par secousses, tandis que l'atrophie a une marche régulièrement progressive et envahissante. Elle respecte la racine du membre dans le type Charcot-Marie beaucoup plus que dans la névrite qui a une ten-

dance à monter jusqu'aux racines. Un autre caractère différentiel de la plus haute importance est le mode de début. La névrite s'installe en quelques semaines ; son apparition peut être brusque, l'atrophie Charcot-Marie apparaît lentement pendant un an ou deux. La névrite est susceptible de régression ou même de guérison ; l'atrophie peut rester stationnaire, mais elle est incapable de s'amender d'une façon durable, elle ne guérit jamais.

Nous n'avons pas voulu parler jusqu'ici de la notion étiologique, car, quand elle existe, elle fixe le diagnostic, les exemples de névrites familiales étant exceptionnels. De même l'existence d'antécédents personnels établissant l'influence d'une intoxication est un gros argument en faveur de la névrite ; dans le cas où la maladie Charcot-Marie débute chez un individu n'ayant pas de tare familiale et ayant dépassé l'adolescence, le diagnostic présentera des difficultés et ce n'est qu'en étudiant le mode de début, la marche de la maladie, qu'en s'attachant à la recherche des signes objectifs que nous avons indiqués plus haut que l'on pourra arriver à déterminer quelle est l'hypothèse à laquelle on doit s'arrêter. Cette confusion du type Charcot-Marie avec les névrites a été faite souvent. C'est ainsi que nous pouvons rapporter ici quatre observations publiées sous le titre d'atrophie Charcot-Marie et qui, suivant toute vraisemblance, ne sont autre chose que des névrites.

Dans sa thèse Vannier, sur quatre observations personnelles, donne trois cas qui n'appartiennent pas à l'atrophie Charcot-Marie.

Parmi les autres affections qui peuvent prêter à la confusion avec le type Charcot-Marie, nous ne pouvons passer sous silence la *myopathie progressive* (*dystrophia muscularis progressiva* des Allemands).

Nous savons déjà que Brossard avait fait cette erreur. Il est facile cependant de l'éviter. Si les deux maladies ont un caractère héréditaire et familial, si elles débutent à la même période de la vie, leur évolution est des plus dissemblables. A la myopathie, appartient en effet le début plus fréquent par les muscles de la racine du membre, l'extension aux muscles du tronc, l'ensellure, la pseudo-hypertrophie, tous signes qui ne font pas partie du tableau symptomatique du type Charcot-Marie. Les contractions fibrillaires, la réaction de dégénérescence n'existent pas dans les myopathies.

Il est une forme d'atrophie musculaire qui, au début de son apparition, peut être confondue avec le type qui nous occupe.

C'est cette forme, peu connue en France, qu'Hoffmann désigne sous le nom de : « *chronische spinale Muskelatrophie im Kindesalter, auf familiärer Basis* (1). » C'est une maladie familiale qui peut se rencontrer chez un grand nombre d'enfants de même famille (sur 15 enfants, 6). Elle débute dans la première année de la vie, le plus souvent dans la seconde moitié de cette première année, tantôt d'une façon subaiguë, le plus souvent d'une façon insidieuse et chronique; elle commence par de la diminution de la force, de la promptitude et de la facilité de mouvement des jambes, s'accompagnant bientôt de faiblesse de la musculature du dos. Les enfants ne peuvent plus se tenir debout ou s'asseoir. Les mouvements des jambes deviennent lourds et tout à fait impossibles. Les petits malades ne peuvent plus se soulever dans leurs berceaux et cet état persiste pendant des mois ou une année.

La paralysie se généralise aux extrémités supérieures et aux muscles du cou et de la nuque. Elle s'accompagne souvent d'un très fort degré d'adipose sous-cutanée; les symptômes sont progressifs et les altérations symétriques. Il peut exister des douleurs suivant les sujets. Les sphincters restent intacts jusqu'à la fin de la vie et le malade succombe généralement entre 1 et 4 ans à une affection secondaire des poumons. Il est important d'insister sur la topographie de la maladie. Elle atteint les muscles du dos et de la nuque, les muscles de la ceinture scapulaire et du bras, les muscles des cuisses et plus tard les muscles de la jambe. L'atrophie a pour caractéristique d'être une atrophie en masse, d'être tout à fait insidieuse, les muscles sont flasques et insensibles à la pression, les réflexes tendineux sont absents, les contractions fibrillaires n'existent pas; les nerfs périphériques ne sont pas épaissis; il existe des troubles de la contractilité électrique consistant en réaction de dégénérescence totale ou partielle, jamais les nerfs crâniens n'ont été atteints, à l'exception du spinal; il n'existe pas de troubles de la sensibilité; les muscles ne présentent ni hypertrophie ni pseudo-hypertrophie lipomateuse. Au point de vue anatomique, cette forme est caractérisée

(1) *Deutsche Zeitsch. für neuen Heilkunde*, vol. III, p. 427.

par une atrophie ou une destruction de la plupart des cellules antérieures de toute la moelle, par une atrophie des racines antérieures très marquée et une dégénération des nerfs périphériques et des nerfs intra-musculaires.

Comme on le voit d'après cette énumération un peu longue, cette forme présente de grandes différences avec le type Charcot-Marie et ne peut être longtemps confondue avec lui. Elle est d'ailleurs assez rare : on n'en connaît que quelques cas dus à Hoffmann, à Werdnig, qui la désigne sous le nom de « frühinfantile hereditäre progressive Muskelatrophie. » Thomas et Bruce en ont publié aussi un cas avec photographies très démonstratives. Il suffit de jeter un coup d'œil sur elles pour voir la différence qui existe entre la *maladie d'Hoffmann* et le type *Charcot-Marie*, même simplement au point de vue de l'aspect des formes extérieures.

Récemment (*Presse médicale*, 1896), Bosc (de Montpellier) a décrit une *atrophie musculaire familiale différente de l'atrophie Charcot-Marie* et que l'auteur caractérise de la façon suivante :

C'est « une atrophie symétrique des extrémités, familiale et héréditaire, débutant dans la première enfance et atteignant à la fin les extrémités supérieures et inférieures.

« Très accentuée dès le début aux membres inférieurs, cette atrophie y progresse un certain temps, puis ils'y fait un mouvement de régression qui va jusqu'à un état voisin de la normale ; au contraire, l'atrophie, très peu marquée au début aux extrémités supérieures, s'y aggrave progressivement et pendant de longues années.

« Cette amyotrophie des extrémités qui est symétrique prend les mains, les pieds, les jambes et un peu les cuisses ; elle respecte les muscles de la face, du tronc et des ceintures.

« Il existe une paralysie flasque, en rapport avec l'amyotrophie sans atteinte des réflexes profonds ou superficiels, avec possibilité de contractions fibrillaires.

« L'excitabilité électrique des muscles atrophiés est diminuée et il existe une égalité des secousses de fermeture des deux pôles KCC=ACC.

« La sensibilité et l'intelligence sont intacts. »

Il est une dernière affection avec laquelle on peut confondre l'affection qui nous occupe, c'est le pied bot congénital ; le diagnostic

est en général facile même dans les cas où la malformation congénitale frappe à la fois les quatre extrémités ; d'ailleurs, il est rare que celui-ci soit familial et héréditaire.

Si nous parlons ici de la possibilité d'une confusion, c'est que, certains cas que Sachs considère comme appartenant à l'atrophie Charcot-Marie, nous paraissent plutôt relever du pied bot.

Nous avons rapporté les observations de Sachs, parmi celles que l'on doit considérer comme douteuses.

CHAPITRE V

Pronostic et Traitement.

En ce qui concerne l'existence, le pronostic est en général bon ; en ce qui concerne l'impotence fonctionnelle, il est mauvais. Maladie insidieuse s'attaquant à chaque groupe musculaire des extrémités, l'un après l'autre, elle présente, avec les autres maladies héréditaires, le triste privilège de n'être jamais susceptible d'une amélioration persistante. Cependant il est rare que les malades perdent l'usage de leurs membres.

La *thérapeutique* est le plus souvent impuissante. Joffroy conseille, pour essayer d'enrayer la maladie, le massage, les bains chauds avec massage dans le bain, l'électrisation, le redressement des jointures la nuit au moyen d'une bande de flanelle. La malade à laquelle il a eu occasion de l'appliquer a joui d'une amélioration très notable. Le malade X..., dont nous relatons l'observation, pense devoir à ce mode de traitement un arrêt dans le développement de la maladie. Dans l'observation d'Egger, le sujet pris pour un tabétique a été soumis aux injections, suivant la méthode séquardienne et prétendit s'en être bien trouvé.

La ténotomie a été pratiquée chez quelques sujets ; elle peut être susceptible de diminuer pour un temps les déformations, mais elle a le désavantage d'être suivie de l'application d'appareils plâtrés et silicatés qui semblent contre-indiqués, puisqu'ils favorisent l'atrophie.

Le seul moyen de réduire les déformations des pieds est l'emploi d'appareils orthopédiques, et de chaussures spéciales qui permettent au malade de marcher. Le chemineau de Targowla en avait tellement senti la nécessité qu'il s'était fabriqué des chaussures, d'aspect primitif, il est vrai, mais qui corrigeaient la déformation et lui permettaient de faire des marches assez longues, alors que sans elles il était incapable de faire quelques pas.

CHAPITRE VI

Anatomie pathologique.

Avant d'entrer dans l'étude de l'anatomie pathologique et dans la description des lésions que nous considérons comme caractéristiques de la maladie, il n'est pas sans intérêt de reproduire ici les observations sur lesquelles Hoffmann s'est appuyé pour les considérer comme d'origine purement névritique ; elles sont au nombre de quatre. Les trois premières sont citées dans son mémoire de 1889 ; l'autre, empruntée à Dubreuihl, est rapportée dans le travail confirmatif du premier, qu'il publia en 1891.

OBS. 4. — Il s'agit d'un prébendé de l'hôpital Julius de Würzburg, âgé de 44 ans, qui succomba à une tuberculose pulmonaire avec dégénérescence amyloïde et œdème. Il était considéré comme arthritique ; aucune donnée sur les articulations. — Dans sa jeunesse il a été bien portant ; à 21 ans les premiers signes de paralysie se montrèrent. Celle-ci commença aux extrémités inférieures et gagna les extrémités supérieures, de sorte que celles-ci, dans les derniers temps, présentaient une sorte de mouvement de fronde. — Vessie et rectum sont restés intacts ; après le commencement de la maladie, amélioration légère ; depuis huit ans est presque complètement paralysé. Le père du malade était mort dans le même état ; chez lui la maladie se montra à l'âge de 40 ans.

Examen anatomique. — Les muscles des extrémités sont très amaigris, d'aspect jaune-rouge pâle, quelques muscles presque complètement détruits ; microscopiquement les muscles dégénérés se composent de cellules nerveuses, de fins tuyaux grenus, de restes de faisceaux musculaires, corpuscules graisseux dans la paroi des artérioles musculaires. Les nerfs paraissent contenir moins de faisceaux que normalement, aussi bien sur des coupes longitudinales que transversales ; les espaces intermédiaires entre ceux-ci sont très larges et sont infiltrés de tissu riche en noyaux ; il y a aussi à cet endroit de fins corpuscules graisseux. Non seulement les nerfs examinés contiennent encore des faisceaux qui couvrent de grandes étendues, mais ils ont de minces contours.

La moelle et les racines nerveuses sont entièrement normales sur des coupes macroscopiques de la partie supérieure de la moelle cervicale, en descendant jusqu'à la région lombaire, masse gris-clair un peu transparente dans le cordon postérieur, surtout près des scissures postérieures. Elle atteint, dans la partie inférieure de la moelle, les cornes postérieures à l'entrée des racines postérieures. Microscopiquement la corne grise n'est pas malade, les cordons postérieurs ont des fibres nerveuses détruites. — Corps amyloïdes, pas de graisse ; vaisseaux de la moelle normaux ; tissu de la partie dégénérée dense. Dans le cerveau, à part l'œdème, rien d'anormal.

OBS. 5. — Elisabeth Sch..., 37 ans, parents sains ; de trois frères et sœurs, elle et un frère sont atteints de la même affection. Elle avait eu des douleurs étant enfant. A l'âge de 10 ans, sans cause appréciable, courtes contractions et douleurs dans les jambes qui deviennent faibles et maigres ; une demi-année après les mains et les avant-bras commencèrent à présenter le même aspect et ils étaient, au bout de peu d'années, amaigris comme les jambes et privés de mouvements. Cet état resta stationnaire jusqu'à 32 ans, où au milieu de douleurs déchirantes et de contractions fibrillaires, le bras gauche commença à maigrir et à devenir sans force. La malade apprend que ses jambes, amaigries auparavant totalement, étaient devenues plus épaisses depuis plus de dix ans, sans que cependant la possibilité du mouvement ait reparu. Depuis beaucoup d'années la malade ne peut se tenir debout et reste toujours au lit ; menstruation régulière.

La musculature du visage, du cou et du tronc est normale. Les deux extrémités inférieures sont de volume normal, peut-être un peu augmenté, leur consistance molle, flasque, empâtée ; paralysie complète. Les pieds sont à angle droit en dedans comme les pieds bots. La musculature des deux mains et des avant-bras est très amaigrie et complètement paralysée ; les doigts montrent la flexion caractéristique en forme de houe. La musculature de l'avant-bras gauche apparaît atrophiée à un haut degré aussi bien que le muscle deltoïde de ce côté ; pendant que les muscles symétriques du côté droit sont inaltérés ; il existe des troubles fonctionnels correspondants. Sensibilité normale, aussi bien que le fonctionnement du cerveau et des sphincters sont intacts ; les organes internes sont normaux. Morte à 38 ans avec les apparences d'une affection aiguë des poumons et après que, dans la dernière semaine, des vomissements et d'autres symptômes gastriques se sont montrés.

A l'autopsie : pneumonie catarrhale, rien de particulier dans les organes internes.

Dégénérescence fibro-tendineuse des muscles de la main ou de l'avant-bras sans qu'il existe une trace de faisceaux musculaires ; en de rares endroits, traînées volumineuses et accumulation de noyaux qui reproduisent la direction des faisceaux existant auparavant. Du côté droit, muscles des bras normaux ; à gauche les altérations microscopiques des muscles du bras et de l'épaule ne sont pas nettes ; l'examen macroscopique montre un accroissement du périmy-

sium et des noyaux des muscles, destruction et altération profondes des faisceaux musculaires. Dans les extrémités inférieures paraissant de volume normal, dégénérescence lipomateuse complète jusqu'aux muscles fessiers; cerveau, méninges cérébrales et médullaires normaux. Dans la moelle, macroscopiquement dégénérescence grise des cordons de Goll, plus marquée dans la moelle lombaire, se perdant dans la moelle cervicale; substance grise de la moelle normale. Le tableau de la névrite interstitielle chronique se montre dans les racines de la moelle et de là les lésions augmentent en intensité jusqu'aux plus fines terminaisons nerveuses. Les racines postérieures de la moelle lombaire et sacrée montrent cette altération à un léger degré. Il est à remarquer que dans les faisceaux nerveux, dans la même préparation, les différents états se trouvent à côté l'un de l'autre : ainsi, il existe à côté des faisceaux fibreux un faisceau tout à fait normal à double contour, à côté de nouveau une simple diminution ou une destruction du tissu nerveux ou des faisceaux creux, une modification de noyaux dans la gaine de Schwann, de sorte qu'à ce point de vue il existe la plus grande analogie avec l'état des muscles. Dans les nerfs des extrémités supérieures cette altération va de la périphérie jusqu'aux troncs nerveux du bras, mais pas jusque dans les racines de la moelle. Aucune altération des nerfs sensibles de la eau. Cordons du sympathique et des ganglions normaux.

OBS. 6. — Joseph Sch..., frère de la précédente malade, était au premier examen de Friedreich, en 1859, âgé de 22 ans. Dans la première année, nécrose de la mâchoire supérieure, quelquefois accès de fièvre intermittente.

A six ans, douleurs; à 7 ans la maladie commença dans la jambe gauche par des douleurs accompagnées d'un amaigrissement croissant et de faiblesse; bientôt apparurent les mêmes symptômes dans la jambe droite. A l'âge de 10 ans, atteinte de la main droite, et six mois plus tard de la gauche de la même façon, mais sans douleurs, syndactylie congénitale entre le deuxième et le troisième orteil.

Examen objectif. — Atrophie marquée de la musculature des deux avant-bras et des mains, avec perte de la motilité et déformation du bout des doigts. Les muscles de la jambe, principalement ceux des mollets, sont de bon volume, mais flasques et empâtés, sans force de contraction. Le patient affirme que ses jambes ont été auparavant amaigries à un haut degré si; muscles atrophiés doivent avoir subi une dégénérescence lipomateuse. Les bras et les cuisses sont bien nourris, leur musculature est de consistance et de fonctionnement normaux; le processus a atteint d'une façon intense les articulations du coude et articulations du genou. Les muscles du tronc et de la tête ne présentent pas d'anomalies. La sensibilité cutanée, le fonctionnement des organes des sens, et du cerveau, aussi bien que les organes internes sont normaux.

Examen en janvier 1868. — Les contractures des pieds existent à un plus

haut degré qu'autrefois ; les talons sont tirés fortement en haut, les pointes du pied fortement en bas ; la plante du pied regarde en haut et en dedans ; durillons épais, cornés sur le dos du pied ; marche possible seulement avec des béquilles ; orteils fortement fléchis. Les petits muscles du pied ont complètement disparu ; atrophie notable des jambes, mais les mollets possèdent encore une circonférence normale (moitié de la normale). Il doit aussi y avoir eu, il y a neuf ans, une diminution des muscles à laquelle s'est substitué du tissu graisseux ; le fonctionnement est nul. Mains et avant-bras comme il y a neuf ans.

Dans ces quatre dernières années, fortes douleurs dans les bras et en même temps amaigrissement et faiblesse de ceux-ci. Les muscles bicipitaux sont modérément atrophiés et affaiblis dans toute leur étendue ; les muscles tricipitaux semblablement atrophiés en même temps que parétiques dans leurs moitiés inférieures. Pas d'altération du deltoïde. L'amoindrissement de volume est moins marqué dans la moitié inférieure des cuisses ; mouvements des muscles de la cuisse tous possibles, mais un peu lourds. Aux cuisses et aux bras contractions fibrillaires. Musculature de la tête et du tronc normale. Notable froideur et cyanose des mains et des pieds, de sorte qu'il existe une coloration rouge bleuâtre marbrée des avant-bras, des cuisses et des jambes. A la partie antérieure du thorax existe un nombre assez considérable de petites taches de coloration rosée, ou des petites plaques hyperhémiques semblables à la roséole pudique. A l'examen laryngoscopique, absence de tout mouvement de la corde vocale gauche, sans anomalie de la voix. Pendant la respiration et l'intonation, la corde vocale gauche aussi bien que le cartilage aryténoïde du même côté droit est très mobile. Là, le cartilage aryténoïde paraît plus petit, la moitié de la commissure [interaryténoïdienne plus mince et plus aiguë, aussi bien que toutes les images de l'entrée du larynx gauche, tandis que la portion antérieure des cartilages thyroïdes ne présente aucune asymétrie.

L'excitabilité électrique faradique comme galvanique des muscles atrophiés ou en voie d'atrophie au bras et à la cuisse est diminuée. Sur des muscles enlevés avec le harpon, on trouva dans le muscle biceps de l'atrophie commençante, la plupart des faisceaux étaient normaux ; sur beaucoup, en considérant une coupe transversale on vit l'augmentation du nombre des noyaux. Nulle part de dégénération cirreuse et d'altération parenchymateuse ; périnysium interne hypertrophié. Les morceaux harponnés semblent macroscopiquement normaux. Par un harponnage renouvelé du même muscle, pas d'altération ; de là résulte que dans les stades avancés de la maladie, l'altération n'est pas symétrique et égale dans tous les muscles. Dans le biceps et le vaste interne de la cuisse, en général, mêmes altérations ; dans le droit de la cuisse, la maladie est plus avancée ; les morceaux des muscles sont macroscopiquement rouge-jaunâtre, microscopiquement augmentation de volume considérable de faisceaux avec un haut degré d'altération des noyaux aussi bien qu'hyperplasie interstitielle du tissu conjonctif ; en beaucoup d'endroits, cellules adipeuses entre les faisceaux musculaires. Le muscle gastrocnémien est entièrement métamorphosé en tissu adipeux.

Le premier de ces cas appartient à Virchow : les deux suivants sont rapportés par Friedreich dans son travail sur l'atrophie musculaire progressive et en constituent le deuxième et le troisième cas. C'est sur eux seuls qu'Hoffmann a étayé sa notion de la « neurotische Atrophie » ; ce sont eux qui lui ont servi pour la description des altérations des muscles des nerfs et de la moelle.

Dans son second mémoire, il cite comme confirmant ses idées, l'autopsie suivante empruntée au travail de Dubreuilh sur les « atrophies névritiques ».

OBS. 7. — *Atrophie musculaire des quatre extrémités, remontant à l'âge de vingt ans, sans troubles de la sensibilité ni des réflexes. Névrites périphériques très intenses et anciennes, pas de lésion médullaire.* (Observation recueillie par M. BOISVERT, interne des hôpitaux.) — Joseph Rig..., âgé de 36 ans, garçon coiffeur, est entré à l'hôpital Saint-André, salle XVI, dans le service de M. le professeur Pitres, le 13 janvier 1887.

Antécédents héréditaires. — Son père était goutteux, il est mort à 68 ans, d'accidents qui paraissent avoir été consécutifs à cette affection.

Sa mère paraît avoir été atteinte d'atrophie musculaire étendue aux quatre membres.

Il a eu 14 frères ou sœurs, dont trois seulement sont encore vivants. Les autres sont morts vers 1870 de la variole ou des autres maladies épidémiques qui ont sévi à cette époque. Au dire de notre malade, tous auraient été atteints d'atrophie musculaire qui aurait débuté à l'âge de 20 ans.

Antécédents personnels. — Dans le passé de Rig... on ne trouve pas d'accidents de scrofule, aucun symptôme de syphilis ou d'alcoolisme. A quatre ans, quelques troubles digestifs qui ont persisté assez longtemps ; à neuf ans, variole grave qui a occasionné un séjour de deux mois au lit ; à dix-sept ans, pneumonie aiguë guérie en trois semaines. A vingt ans, il s'engage dans l'armée de la Loire et fait la campagne sans être blessé ni fait prisonnier.

C'est à l'âge de vingt et un ans qu'il remarqua pour la première fois l'amaigrissement de ses mains, et un an après il s'apercevait d'une certaine gêne dans les mouvements. Il put cependant continuer son métier de coiffeur jusqu'à l'âge de trente-quatre ans, mais alors il fut obligé d'y renoncer, tout ouvrage un peu délicat lui étant devenu impossible. Il devint alors représentant de commerce pour les vins, puis, à la suite de pertes d'argent, chanteur ambulante, et avant son entrée à l'hôpital, il a fait le trajet de Narbonne à Bordeaux à pied et vivant au jour le jour de son chant, ce qui a duré cinq mois.

Enfin il entre à l'hôpital le 13 janvier avec une broncho-pneumonie double, qui guérit en laissant quelques symptômes localisés aux sommets.

14 février 1887. L'examen des poumons montre des symptômes de tuberculose subaiguë aux deux sommets.

Le cœur bat violemment, le pouls est précipité, ce qui paraît dû aux lésions

pulmonaires ; il n'y a pas de symptôme de lésion d'orifice. Les artères ne sont pas notablement athéromateuses ; pas de varices, pas de cercle sénile.

L'appareil digestif n'a été le siège d'aucun symptôme morbide avant l'affection aiguë actuelle ; maintenant il a de la diarrhée. Dans la bouche, un peu de gingivite tartrique.

Les fonctions de la vessie sont normales.

Organes des sens. — La vision est normale, jamais de diplopie ni d'amblyopie ; les pupilles sont un peu rétrécies et réagissent fort peu sous l'influence de la lumière ou de l'accommodation aux distances.

L'ouïe est normale, de même que le goût.

L'odorat paraît avoir subi des modifications profondes. Rig... ne peut plus reconnaître l'odeur de substances qui lui ont cependant été familières, telles que l'eau de Lubin, le benjoin, qu'il reconnaissait autrefois très facilement.

La *sensibilité générale* est conservée intégralement dans tous ses modes, sensibilité à la piqûre, sensibilité à la chaleur et au froid. La notion de la position des membres est également bien conservée.

Système musculaire. — Membres supérieurs. — A l'inspection de la face dorsale des mains on ne remarque pas de dépression anormale au niveau du premier espace interosseux, entre le pouce et l'index, mais les autres espaces inter-métacarpiens paraissent un peu déprimés.

A la face palmaire, les éminences thénar et hypothénar sont diminuées de volume, et on peut voir se dessiner, sous la peau, la courbure des métacarpiens ainsi que les tendons des fléchisseurs des doigts. Les muscles interosseux palmaires sont cependant conservés, mais on voit les espaces interosseux se déprimer dans le mouvement d'écartement des doigts. Les mouvements d'écartement et de rapprochement des doigts ont cependant conservé leur amplitude normale. Les mouvements de flexion et d'extension des doigts se font aussi d'une façon à peu près normale.

Aux avant-bras les muscles épicondyliens paraissent un peu diminués de volume, mais cette atrophie est plus marquée au niveau des muscles épitrochléens, qui forment un méplat au lieu d'une saillie au tiers supérieur de l'avant-bras. Tous les mouvements de la main sur l'avant-bras s'exécutent normalement et avec force.

Les muscles des bras, biceps, triceps, sont également grêles, sans cependant présenter d'atrophie limitée. Tous les mouvements de l'avant-bras sur le bras, flexion, extension, pronation, supination, sont possibles et même énergiques.

Les muscles des épaules sont amaigris, surtout le grand et le petit pectoral en avant, les sus et sous-épineux, le trapèze en arrière.

L'examen des forces au dynamomètre fournit les résultats suivants : membre supérieur droit, 15 kilog. ; gauche, 13 kilog.

Le réflexe périostique est presque nul, mais le réflexe musculaire est normal. La contraction des biceps, sous l'influence du pincement, est normale ou un peu exagérée.

Membres inférieurs. — Les pieds présentent des déformations très notables. La courbure plantaire est exagérée, le pied est tourné en varus équin. Les orteils forment une griffe due à ce que la première phalange est en extension forcée sur la métatarsien et que les deux autres phalanges sont fléchies sur la première. Les mouvements volontaires des orteils sont très limités.

Les muscles de la jambe sont atrophiés en masse ; la saillie des muscles jambier antérieur et extenseurs des orteils est remplacée par un méplat, les jumeaux et le soléaire sont flasques et peu développés.

Les muscles des cuisses et des fesses ont conservé leur volume normal, et tous les mouvements de la cuisse sur le bassin sont faciles.

Le dynamomètre placé dans le jarret marque à droite 10 kilog. et à gauche 9 kilog.

Les réflexes rotuliens sont normaux et provoquent même une contraction un peu exagérée du triceps.

Le réflexe musculaire est bien conservé, ainsi que le réflexe de Rosenbach, le réflexe testiculaire et le réflexe du chatouillement qui sont très forts. Il n'y a pas de trépidation épileptoïde du pied ni de trépidation de la rotule.

Les muscles du tronc paraissent normaux, bien que les digitations du grand dentelé soient peut-être un peu plus visibles que normalement. Rien d'anormal dans les mouvements du diaphragme.

Le cou paraît avoir un peu diminué de volume, au dire du malade.

Bien à noter du côté de la face, les yeux se ferment très facilement et complètement, rien non plus à noter à la langue.

NÉCROPSIE, le 21 février 1887. — Le cadavre présente un léger œdème surtout au niveau des mains et des avant-bras, on peut reconnaître facilement une atrophie marquée des muscles de l'éminence thénar des deux côtés, mais il n'y a pas atrophie apparente dans le reste de la musculature des membres supérieurs. Aux membres inférieurs, les pieds sont en attitude de varus équin et les orteils sont en griffe.

Membres supérieurs. — Les muscles de l'épaule, du bras, de l'avant-bras, des deux côtés sont volumineux, rouges et assez fermes. A la main les lombricaux, les muscles de l'éminence hypothénar ont bien conservé leur volume et leur couleur. Les muscles de l'éminence thénar sont très diminués de volume, pâles et flasques, l'adducteur du pouce en particulier est réduit à une mince lame d'un tissu flasque, blanchâtre, mêlé de quelques faisceaux musculaires pâles, qui ne constituent encore qu'une faible partie de la masse. Les lésions sont identiques des deux côtés.

Membres inférieurs. — Les muscles des cuisses et des jambes sont normaux et ne présentent pas d'atrophie appréciable. Le muscle court fléchisseur des orteils est profondément atrophié, réduit à une bande de tissu conjonctif flasque et blanchâtre avec quelques faisceaux musculaires pâles ; l'atrophie est cependant moins avancée qu'au court adducteur du pouce. Parmi les muscles profonds, ceux de la partie interne sont tout à fait atrophiés, surtout l'adducteur du gros orteil ; les autres sont à peu près normaux. De même qu'aux membres supérieurs, les lésions sont identiques des deux côtés.

La moelle ne présente rien de particulier, qu'un peu de ramollissement cadavérique dans la région dorsale. Les racines antérieures et postérieures sont blanches et ont leur volume normal.

Pneumonie double. Le poumon droit présente les restes d'une ancienne pleurésie interlobaire sous forme d'une masse triangulaire, du volume d'une petite pomme, constituée de tissu fibreux creusé de gros canaux veineux.

Au cœur, on trouve de l'athérome des valvules sigmoïdes avec un épaississement très marqué des bords de la valvule mitrale, mais pas de rétrécissement ni d'insuffisance.

Reins gros un peu lobulés.

Foie normal.

Lésions des muscles. — Nous décrirons d'abord la nature des lésions musculaires avant d'étudier leur distribution dans divers muscles étudiés.

Sur les muscles dissociés, on trouve généralement un certain nombre de fibres saines mélangées d'un grand nombre de fibres à divers degrés d'altération.

Une des lésions les plus fréquentes est la simple diminution du volume des fibres, qui n'ont guère le quart du diamètre d'une fibre normale, dont les noyaux sont plus nombreux que normalement, mais dont la striation est parfaitement conservée.

A un degré plus prononcé la striation a disparu, les fibres sont devenues granuleuses, avec un grand nombre de noyaux assez considérable. Le diamètre de ces fibres est variable, on en trouve de grosses qui n'atteignent cependant pas le calibre d'une fibre musculaire saine, et d'autres très fines qui passent insensiblement au type suivant.

Les fibres musculaires sont réduites à un mince filament granuleux ou non et qui, dans ce dernier cas, pourrait facilement être confondu avec des fibres conjonctives dont il se distingue : par le nombre plus considérable des noyaux ; par les quelques granulations qu'on y découvre parfois ; enfin parce que, traitées par le carmin lithiné et l'acide chlorhydrique étendu, elles se colorent en rose, tandis que dans ces conditions les fibres conjonctives sont incolores.

Il est d'autres particularités qui se voient mieux sur les coupes faites perpendiculairement aux fibres.

Notons d'abord l'extrême irrégularité des lésions qui fait qu'on peut trouver les degrés les plus avancés de la dégénération à côté des faisceaux tout à fait sains. Généralement, chaque faisceau est sain ou malade dans sa totalité ; cependant on peut trouver des faisceaux qui ne sont atteints que partiellement.

Une première altération consiste en l'hypertrophie pure et simple de la fibre qui devient plus de deux fois plus épaisse qu'une fibre normale ; sa forme est aussi plus irrégulière, mais sa structure intime ne paraît pas altérée.

D'autres fibres sont au contraire simplement diminuées de volume, mais offrent le même aspect que les fibres saines et une coloration peut-être un peu plus vive.

A un degré plus avancé de la lésion, les fibres, qui correspondent probablement aux fibres granuleuses des préparations par dissociation, se présentent

comme de petites aires offrant à peine le quart ou le cinquième du diamètre d'une fibre normale, claires ou un peu granuleuses, et, quand on fait varier la mise au point, paraissant formées d'un amas de petits corps clairs, faiblement colorés et ressemblant à des noyaux vésiculeux.

Au delà de ce degré de dégénérescence on ne reconnaît plus les fibres, les faisceaux sont remplacés par du tissu conjonctif qui peut être dense, voire presque fibreux et formant de larges surfaces où l'on ne retrouve plus de fibres, ou qui peut être infiltré de graisse au point qu'on ne voit presque que des cellules adipeuses.

En divers points dans les faisceaux plus ou moins altérés on trouve un groupement assez singulier qui a été signalé par Babinski. C'est un petit groupe de fibres musculaires plus ou moins atrophiées, parfois dans un état de dégénérescence très avancé, entouré d'une gaine lamelleuse tout à fait semblable à celle qui entoure les nerfs. Dans un de ces groupes de fibres musculaires, on peut apercevoir une fibre nerveuse parfaitement conservée et caractérisée par un point rouge vif, représentant le cylindre-axe entouré d'une zone hyaline.

Dans plusieurs faisceaux en voie de dégénération, les fibres sont séparées par une quantité anormale de tissu conjonctif.

Distribution des lésions. — Les coupes transversales des muscles permettent une appréciation beaucoup plus certaine dans l'étendue des lésions que les dissociations.

Muscle premier lombical main droite. — La plus grande partie du muscle est normale, ce qui explique que les préparations par dissociation ne montrent que des fibres saines; cependant on trouve bon nombre de faisceaux atteints dans leur totalité, mais la dégénération n'est nulle part avancée et elle se caractérise pendant la diminution de volume des fibres. Quelques faisceaux à gaines lamelleuses de Babinski; ni sclérose, ni adipose.

Muscle court adducteur du pouce droit. — La plupart des faisceaux sont bien conservés, sauf la présence de fibres hypertrophiées sans altération de structure. Les faisceaux atteints le sont pour la plupart très profondément; un peu de sclérose et d'adipose.

Muscle grand palmaire droit. — Toutes les fibres sont intactes.

Muscle premier lombical main gauche. — Il présente les mêmes altérations que son homologue du côté opposé.

Muscle court adducteur du pouce gauche. — Les faisceaux altérés ne sont pas très nombreux, mais les lésions y sont fort avancées. Ce sont pour la plupart des fibres fines striées, ou granuleuses, ou encore claires sans striation. Les faisceaux sains ne le sont pas complètement, on y trouve bon nombre de fibres hypertrophiées ou atrophiées avec un peu de sclérose.

Muscle court fléchisseur du pouce gauche. — La plupart des faisceaux sont dégénérés, quelques-uns sont même graisseux ou fibreux, tout en conservant parfois, au milieu de la sclérose, quelques fibres très peu altérées. Beaucoup de fibres minces ou hypertrophiées.

Court fléchisseur commun des orteils. — Tous les faisceaux sont altérés à des degrés divers, quelques-uns sont transformés en une masse fibreuse.

Extenseur commun des orteils. — Quelques fibres altérés, mais la plupart sont normales.

Court adducteur du gros orteil droit. — Altération très profonde. Il n'y a plus de fibres saines. On y trouve surtout des fibres fines striées.

Nerfs périphériques. Dissociations. — Racines antérieures du renflement cervical. — Toutes les fibres sont normales, sauf un petit groupe des fibres grêles à myéline pâle.

Médian droit au bras. — La plupart des fibres sont saines, cependant on trouve un bon nombre de fibres minces à myéline pâle, à segments interrannulaires plus courts que normalement; quelques fibres dont la myéline est en voie de segmentation plus ou moins avancée; très peu de gaines vides.

Filet musculaire du médian à l'avant-bras. — Environ un tiers des fibres sont saines. Les deux autres tiers sont des fibres minces à myéline pâle et surtout des gaines vides. Ça et là une fibre où la myéline est segmentée en fins globules.

Tronc du nerf cubital de l'avant-bras. — Bon nombre de fibres saines, mais aussi beaucoup de fibres minces à myéline pâle et surtout des gaines vides avec un nombre exagéré de noyaux. Quelques fibres présentent la segmentation de la myéline en globules.

Branche musculaire du cubital à l'avant-bras. — Quelques fibres intactes forment des groupes, mais surtout beaucoup de fibres minces et de gaines vides.

Branche palmaire profonde du cubital droit. — Quelques fibres seulement ont conservé leur structure normale. On trouve quelques tubes à myéline segmentée en boules et surtout des gaines vides plus ou moins granuleuses et des fibres fines à myéline pâle.

Branche palmaire profonde du cubital gauche. — Très peu de fibres intactes.

Nerfs interosseux de la main droite, nerf de l'éminence thénar gauche, nerf de l'éminence hypothénar, nerf collatéral de l'index, nerf collatéral du pouce. — Dans tous ces nerfs, les lésions sont les mêmes. Les fibres tout à fait normales sont en infime minorité et il faut les chercher pour en trouver une ça et là. On trouve en bien plus grand nombre :

1° Des fibres fines offrant à peu près la moitié du diamètre normal, composées d'un cylindre-axe entouré d'une mince couche de myéline colorée en gris et non en noir par l'acide osmique. Sur ces fibres, la myéline n'offre qu'une esquisse des incisures de Lantermann; les segments interannulaires sont plus courts que normalement. Il semble que ce sont des fibres en voie de régénération.

2° Au moins aussi nombreuses sont les fibres totalement dégénérées réduites à des gaines vides. Ce sont des filaments minces, colorés en rose très pâle, homogènes ou contenant quelques fines granulations, présentant à des intervalles irréguliers, généralement assez courts, des noyaux allongés, nets, contenus dans le filament qui est épaissi à leur niveau. Ils se distinguent des fibres conjonctives, parce que ces dernières sont plus fines, incolores, jamais granuleuses, présentant à leur surface des noyaux à peine allongés.

3^o On trouve enfin, mais en petit nombre, des fibres dont la myéline est en voie de segmentation et forme des globules de dimensions variables, ou des granulations colorées en noir par l'acide osmique.

Racines antérieures de la queue de cheval. — Les fibres sont presque toutes intactes, cependant on peut trouver quelques fibres fines à myéline pâle et même quelques gaines vides, mais en très petit nombre.

Nerf du court fléchisseur des orteils droits. — Très peu de fibres normales, mais beaucoup de gaines vides ou avec quelques granulations et surtout des fibres fines à myéline pâle.

Nerf du muscle adducteur du gros orteil droit. — A peu près comme le précédent : très peu de fibres normales, mais beaucoup de gaines vides et de fibres minces.

Les coupes transversales ont porté sur le médian au bras et le cubital à l'avant-bras droit.

Sur le *médian*, les fibres nerveuses sont très nombreuses, très bien colorées en noir par l'acide osmique ; elles sont cependant plus clairsemées qu'à l'état normal.

Sur le *cubital*, les lésions sont beaucoup plus marquées. Le nombre des fibres colorées en noir par l'acide osmique répond à peine au tiers du chiffre normal. Elles sont un peu pâles, mais toutes montrent à leur centre le point clair qui correspond au cylindre-axe ; on n'en voit point où le cylindre-axe ait disparu, ne laissant persister que la myéline sous forme d'une tache noire. Les larges intervalles qui séparent les fibres nerveuses sont occupés par du tissu conjonctif (névrite interstitielle), par des parties incolores qui correspondent probablement à la section des fibres minces, et par des points rouge-vif aussi nombreux que les cercles noirs des fibres saines et qui paraissent être des noyaux de gaines vides, car leur éclat vitreux les distingue des noyaux du tissu conjonctif.

En somme, l'examen des nerfs indique des lésions très anciennes, ce qui est démontré par la gravité des lésions, la plupart des fibres étant à l'état de gaines vides, et par l'évolution à peu près stationnaire, comme l'indique le petit nombre de fibres en voie de dégénérescence (fibres à myéline segmentée en boules ou granulations noires). La régénération déjà avancée est accusée par le grand nombre de fibres fines à myéline mince et pâle. Les lésions sont plus marquées à la périphérie, mais la progression centripète est peu active, vu la rareté des lésions en voie d'évolution au voisinage des centres. Même dans les racines, les fibres altérées en très petit nombre indiquent des lésions déjà anciennes.

MOELLE. — *Durcissement au bichromate, coupes colorées au carmin.* — La moelle est normale dans toute son étendue ; cependant, on peut noter que les cordons de Goll présentent une légère augmentation de la névroglie qui, à la partie inférieure de la région dorsale, envahit la totalité des cordons supérieurs. Ce n'est cependant pas une véritable sclérose et il n'y a pas de diminution appréciable du nombre des fibres nerveuses. De même dans les cordons laté-

raux, le faisceau pyramidal croisé paraît un peu plus coloré sur les coupes surtout d'un côté, dans les régions dorsale et lombaire, mais sans qu'il puisse être question d'une véritable sclérose. Les cornes postérieures sont normales, de même que les colonnes de Clarke.

Les cornes antérieures sont bien conservées, les grandes cellules motrices sont bien développées, les fibres radiculaires antérieures sont normales comme nombre et comme disposition. On ne trouve pas de cellules atrophiées ou pigmentées, peu de corps granuleux, ni de corps amyloïdes. En somme, pas d'altération qui ne soit parfaitement compatible avec le fonctionnement normal et qu'on ne puisse observer dans la moelle d'individus n'ayant jamais présenté aucun trouble nerveux.

Les coupes colorées à l'hématoxyline, par la méthode de Weigert, n'ont rien montré d'anormal, pas de diminution du nombre des fibres dans les cordons ou dans les racines.

De ces 4 observations, il nous semble difficile de déduire d'une façon certaine l'anatomie pathologique de la maladie.

Dans la première, appartenant à Virchow, l'histoire clinique est très sommaire et il est impossible, d'affirmer qu'il s'agit là du processus dont nous nous occupons. L'autopsie a d'ailleurs été faite à une époque où la technique du système nerveux était encore peu avancée. Cette observation ne mérite pas, pour ces raisons, d'être comptée parmi les cas certains de la maladie, et sans l'éliminer complètement il faut tout au moins la considérer comme douteuse.

La seconde observation, due à Friedreich, présente des particularités qui ne se rencontrent guère dans la description clinique de l'entité décrite par Charcot et Marie.

En effet, chez les deux malades on a constaté de la pseudo-hypertrophie des muscles des jambes des plus nettes, qui succéda à un état atrophique la topographie de l'atrophie n'était pas symétrique ; « la musculature de l'avant-bras gauche, dit Friedreich, apparaît atrophiée à un haut degré aussi bien que le muscle deltoïde de ce côté. *Les muscles symétriques du côté droit sont inaltérés.* » La présence de cette lipomatose doit nous faire suspecter le diagnostic posé, car nous ne la rencontrons dans aucune des observations fondamentales qui nous servent à la description clinique ; fait très important, cette pseudo-hypertrophie se rencontre chez les deux malades de Friedreich, et le second dit d'une façon très explicite qu'elle a succédé à un amaigrissement très marqué de la jambe.

Sur les 3 observations fondamentales d'Hoffmann, il n'en est donc

aucune qui appartienne, de toute évidence, à la forme Charcot-Marie, et c'est précisément, en se fondant sur elles qu'il a qualifié la maladie de neurotique. Ce n'est donc pas sans quelque raison que nous lui avons reproché, dans le premier chapitre de ce mémoire, d'avoir supprimé les dénominations antérieures s'appliquant à la maladie pour les remplacer par ce titre dont la justesse reste encore à démontrer. Nous devons cependant rappeler quelles sont les lésions qu'Hoffmann considère comme caractéristiques de la maladie.

Le cas de Virchow peut se résumer ainsi au point de vue des lésions : dégénération de la substance grise dans les cordons postérieurs, prépondérante au niveau des cordons de Goll, névrite interstitielle des nerfs périphériques, altérations musculaires.

Dans les cas de Friedreich, nous trouvons une atrophie dégénérative des muscles, des altérations médullaires consistant en dégénération des cordons de Goll, dégénération des parties périphériques des nerfs, d'autant plus marquée qu'on s'éloigne des racines. De là à faire de la maladie, non pas une névrite périphérique, mais une affection dégénérative des nerfs débutant par la périphérie et donnant lieu à des altérations consécutives de la moelle, il n'y a qu'un pas, et, à la page 49 de son mémoire, Hoffmann dit : « Les examens que nous rapportons ici nous apprennent qu'il s'agit d'une névrite interstitielle des nerfs moteurs avec dégénération ascendante d'une lésion semblable des nerfs sensitifs avec dégénération ascendante dans les cordons postérieurs de la moelle. »

Dans son second mémoire, Hoffmann revient sur la question de l'anatomie pathologique et cite l'observation de Dubreuilh, que nous rapportons plus haut.

Les altérations musculaires signalées par celui-ci sont de plusieurs degrés :

1° Diminution simple du volume des fibres, augmentation du nombre des noyaux avec conservation de la striation ;

2° Un degré plus avancé, dégénérescence granuleuse des fibres avec disparition de la striation et prolifération des noyaux.

Les nerfs présentent des altérations d'autant plus considérables que l'on se rapproche de la périphérie.

Dans les racines, presque toutes les fibres sont intactes, dans les troncs nerveux, nerf médian, nerf cubital, on trouve un grand nombre

de fibres saines, à côté de fibres minces dans lesquelles la myéline est en voie de segmentation plus ou moins avancée. Dans les petits nerfs, au contraire, peu de fibres sont intactes ; le plus grand nombre est constitué par des fibres grêles, à cylindre-axes entourés d'une mince couche de myéline, les segments interannulaires sont plus courts que normalement, au moins aussi nombreuses sont les fibres complètement dégénérées, réduites à des gaines vides ; les fibres normales sont en minorité.

L'examen de la moelle dans ce cas a été négatif ; les cordons de Goll présentaient une légère augmentation de la névroglie à la partie inférieure de la région dorsale, augmentation trop faible pour qu'on puisse parler de sclérose. Les cornes postérieures et les colonnes de Clarke étaient normales, les cellules des cornes antérieures ne présentaient aucune trace d'altération.

Dans ce cas, il y avait donc intégrité de la moelle, lésion des nerfs d'autant plus intense qu'on se rapproche de leur extrémité distale.

Cette observation vient complètement à l'appui des idées d'Hoffmann.

Mais comme nous le verrons plus loin, sur des malades observés par Charcot et Marie, les résultats concordants de deux nécropsies diffèrent totalement de ceux qu'a donnés Dubreuilh ; en présence de faits aussi dissemblables, on peut se demander si, dans le cas de Dubreuilh, il s'agit du type de Charcot-Marie ou d'un syndrome plus ou moins analogue mais non identique.

Avant de rapporter le cas de Marinesco et le nôtre, nous devons citer l'opinion de Bernhardt sur la nature de la maladie. Passant en revue les travaux antérieurs, il insiste sur l'importance que doit avoir pour trancher la question, l'examen des ganglions spinaux, et celui-ci n'a jamais été fait par les auteurs précédents.

Malgré l'absence de documents complets, il tend à attribuer à la lésion médullaire une certaine importance dans l'évolution du processus morbide ; le terme de « neurotische », employé par Hoffmann, lui semble trop exclusif et il propose de donner à cette entité morbide le nom de « *progressive spinale neuritische Muskelatrophie* ». Nous verrons que l'étude de nos observations nous amènera à une conclusion sensiblement analogue à celle de Bernhardt, c'est-à-dire à reconnaître aux lésions médullaires une importance et un dévelop-

pement beaucoup plus grands que ne l'avait fait Hoffmann. Les deux observations qui suivent, dont la première appartient à Marinesco et dont la seconde nous est personnelle, nous serviront pour la rédaction de ce chapitre, car, au point de vue clinique, elles ont l'avantage d'avoir présenté une netteté parfaite : les deux malades, morts dans le service de M. P. Marie, ont été examinés cliniquement par lui, et les lésions observées présentent entre elles une concordance intime.

OBS. 8. (MARINESCO. *Archives de médecine expérimentale et d'anatomie pathologique*, 1895.) — Sulz..., fille de 25 ans, sans profession. Son père, probablement atteint de rhumatisme chronique, serait un peu hypochondriaque. Sa mère est morte de la variole, ses deux frères jouissent d'une parfaite santé ; personne dans la famille n'a souffert de maladies nerveuses.

La malade a eu la rougeole, la variole, et à 8 ans la fièvre typhoïde.

C'est en 1875, à l'âge de 15 ans, qu'elle s'est aperçue que son gros orteil droit avait une tendance à tomber ; deux ou trois mois plus tard, elle était même obligée, en se chaussant, d'attacher ce doigt avec un bout de fil ; sans cela il se pliait sous le pied et l'empêchait de marcher. A cette époque, elle n'éprouvait absolument aucune douleur ; dans les trois ou quatre mois qui suivirent, les autres orteils se prirent peu à peu, mais d'une façon moins marquée ; dans l'espace de deux ans, la jambe droite s'amaigrit et la malade constata une grande faiblesse dans l'articulation tibio-tarsienne ; c'est à ce moment qu'elle commença à stepper de cette jambe (jetait son pied droit en avant et un peu en dehors). Ce n'est qu'à partir de cette époque qu'elle aurait commencé à éprouver des douleurs en coup de lance dans les deux cuisses, les genoux, les jambes et les cous-de-pied ; ces douleurs étaient bilatérales, alors que l'atrophie et la faiblesse musculaire n'occupaient que la jambe droite. Outre les douleurs lancinantes, il semblait parfois à la malade que de l'eau froide lui coulait dans les jambes ; ces sensations morbides n'étaient pas limitées aux articulations, mais se montraient dans toute la partie inférieure du corps depuis la racine des cuisses ; elles survenaient par accès, durant trois ou quatre jours, et revêtaient un caractère fulgurant ; entre chaque accès il y avait un intervalle de quinze ou vingt jours ; le maximum de fréquence était au moment des règles ; au niveau du cou-de-pied ces douleurs n'étaient pas les mêmes que celles des cuisses, elles avaient un caractère de brûlure continue. Actuellement encore la malade éprouve cette sensation de brûlure au cou-de-pied lorsqu'elle est couchée ou assise, mais non quand elle marche. C'est à l'âge de dix-neuf ans, que les douleurs des cuisses et des jambes ont commencé à disparaître ; actuellement il est très rare qu'elle les éprouve. Dans les bras et dans les mains il n'a jamais existé de douleur.

A 17 ans, le gros orteil gauche commença lui aussi à s'affaiblir, et la faiblesse et l'atrophie de la jambe gauche suivirent une marche progressive, analogue à celle qu'elles avaient prise à la jambe droite.

En 1879, lorsque la malade avait dix-neuf ans, elle s'aperçut que sa main droite s'affaiblissait, elle laissait assez souvent tomber les objets, parce que ses doigts n'avaient plus la force de les retenir ; la main gauche fut prise très peu de temps après. Le seul phénomène sensitif qu'elle ait remarqué, du côté des membres supérieurs, a été un peu d'engourdissement et comme de l'onglée au bout des doigts, mais jamais de douleur.

C'est à cet âge que l'atrophie et la faiblesse des jambes avaient acquis un degré assez prononcé pour qu'il fût difficile à la malade de marcher et de se tenir debout immobile sans soutien.

En 1884, elle vint à Paris et resta quelque temps dans le service de M. le professeur Vulpian, puis dans celui de M. le professeur Peter, et enfin entra, en avril 1885, à la Salpêtrière.

État actuel (octobre 1885). — Les jambes de la malade sont très notablement atrophiées, les mollets ont presque absolument disparu.

Circonférence à cinq centimètres au-dessus des malléoles : 235 millim.

Maxima de la jambe au niveau du mollet : 295 millim.

Lorsque la jambe pend naturellement, le pied est tombant, les orteils en très légère flexion ; sans présenter d'œdème vrai, il est engorgé, ses formes ont en partie disparu, il n'y a ni saillies, ni méplats, mais un aspect arrondi des surfaces : il ressemble un peu au pied d'un malade immobilisé pendant quelque temps dans un appareil inamovible.

Le haut de la cuisse a des dimensions normales ; en descendant vers le genou, ces dimensions diminuent, et au-dessus du genou il y a un certain degré d'atrophie, surtout du vaste interne, masqué d'ailleurs en partie par le tissu adipeux.

Circonférence de la cuisse à quatorze centimètres au-dessous de l'épine iliaque antéro-supérieure : 560 millim.

Circonférence du genou à quatre centimètres au-dessus de la base de la rotule : 380 millim.

Le condyle interne et toute la partie de la jambe située au-dessous et occupée par la patte d'oie font une saillie notable.

La région avoisinant la tête du péroné est, elle aussi, assez saillante.

Les muscles du pied et de la jambe n'ont absolument aucun mouvement ; si on dit à la malade de remuer ses doigts, de fléchir ou d'étendre son pied, elle ne peut imprimer à ceux-ci le plus léger changement de position.

Tous les mouvements des muscles de la cuisse et du bassin : flexion, extension de la jambe, flexion, extension de la cuisse, adduction, abduction, couturier, sont énergiques et semblent normaux, même ceux du triceps, malgré l'atrophie du vaste interne et probablement aussi du vaste externe signalé plus haut.

De même, à l'abdomen, au tronc et aux épaules, la force musculaire est tout à fait normale. Aucune trace d'atrophie.

La malade marche sans béquille ni canne, mais en steppant d'une façon très marquée ; assez souvent elle se jette par terre parce que ses pieds se prennent l'un dans l'autre, c'est généralement le droit qui s'accroche dans le gauche ;

quelquefois aussi, mais plus rarement, il arrive que ses genoux fléchissent. Très souvent elle a des crampes, presque toujours à l'occasion d'un mouvement; elles siègent ordinairement à la cuisse, aussi bien dans les muscles de la région antérieure que dans ceux de la région postérieure. Lorsqu'elle marche, ses pieds ne se tournent ni en dedans ni en dehors, elle n'use pas ses chaussures d'une façon irrégulière.

Les mains sont nettement aplaties, plus peut-être à la face postérieure qu'à la face antérieure; les espaces interosseux dorsaux sont un peu excavés, le pouce a une tendance à se mettre sur le même plan que les autres métacarpiens.

La partie la plus inférieure et interne de l'éminence thénar (adducteur du pouce) est aplatie, l'éminence hypothénar l'est aussi.

Les doigts peuvent être encore un peu écartés les uns des autres, mais sans la moindre énergie, sauf le petit doigt; le quatrième interosseux dorsal est certainement mieux conservé que les autres. De même ils ne peuvent être rapprochés les uns des autres que très faiblement. La flexion des premières phalanges, avec extension des deux autres, est à peine exécutée. Il est difficile à la malade de porter au contact la face palmaire du pouce et de l'auriculaire; elle y arrive à peu près cependant, mais il semble que le mouvement de ce dernier doigt soit plus incomplet que celui du pouce.

Les mouvements de flexion et d'extension des doigts (par les fléchisseurs superficiel et profond, par les extenseurs commun et propre de l'index et du petit doigt) sont énergiques et sensiblement normaux, de même pour les mouvements de flexion, d'extension, d'adduction et d'abduction du carpe. Le long supinateur fait une saillie très apparente. La pronation et la supination s'exécutent bien, ainsi que les mouvements de l'avant-bras, des épaules et du cou. Rien non plus aux muscles de la face.

Le volume des bras et des avant-bras semble tout à fait normal.

Circonférence de l'avant-bras à cinq centimètres au-dessous du pli de flexion du coude : 245 millim.

Circonférence du bras, partie moyenne : 260 millim.

Il existe des contractions fibrillaires très nettes sur la plupart des muscles propres de la main; il en existe probablement aussi aux muscles de l'avant-bras, car on voit assez souvent les tendons des muscles longs du pouce, du petit palmaire, du grand palmaire, peut-être aussi des extenseurs des doigts, faire saillie un instant, puis se relâcher. A la jambe il n'en existe pas; à la cuisse on ne les voit pas directement, mais les mains appliquées sur les muscles sentent parfois quelques contractions.

Pas de réflexe rotulien; la percussion ne détermine même pas dans le muscle de contraction appréciable à l'œil.

La percussion des tendons du poignet donne des résultats douteux; au coude il n'y a pas de mouvement, mais on constate une certaine contraction du muscle.

La contraction idiomusculaire ne peut être retrouvée ni à la jambe ni à la cuisse, elle existe nettement aux muscles du bras.

La température des jambes est très notablement abaissée et cela surtout pour toute la partie du membre située au-dessous du genou ; au niveau de la cuisse elle est très voisine de la normale. Température prise simultanément avec le thermomètre à surface : à la partie externe du bras droit, $31^{\circ},6$; à la partie externe et moyenne de la jambe droite, $25^{\circ},6$. Les pieds et les jambes ont une coloration non pas cyanotique, mais rosée qui semble indiquer les troubles vaso-moteurs.

La température des membres supérieurs n'est pas notablement modifiée.

Il existe un degré assez prononcé d'anesthésie des membres inférieurs à la piqûre et à la température, un peu aussi pour les mains, plus encore sur la face palmaire que sur la face dorsale, mais surtout un retard très notable ; ces troubles de la sensibilité ne sont pas en rapport avec le trajet de tel ou tel nerf, mais occupent la superficie du membre en diminuant beaucoup de l'extrémité vers la racine ; ces troubles sont peu marqués sur la cuisse ; au membre supérieur, ils n'occupent guère que la main ; il existe une assez forte persistance de sensations douloureuses qui fait que la malade continue à accuser une piqûre alors même que l'épingle ne la touche plus.

La sensibilité tactile est diminuée tant pour les membres inférieurs que pour les mains ; la malade ne peut boutonner son jupon derrière son dos, « parce qu'elle ne sent pas ce qu'elle fait » ; la nuit elle ne peut, pour allumer une bougie, prendre d'allumettes dans une boîte, parce qu'elle ne le sent pas.

Le sens musculaire est peut-être aussi un peu atteint, la malade ne sait pas dans quelle position sont placées ses jambes ou lorsqu'on les change de position pendant qu'elle a les yeux fermés, cependant elle porte très bien les doigts à son nez ou sur toute autre partie du visage sans se tromper. La sensibilité des parties profondes n'est pas non plus normale : on peut, sans provoquer de douleur, tirer les orteils ou les doigts, le tiraillement de l'articulation tibio-tarsienne ou de celle du poignet est un peu senti, celui du genou, du coude ou de l'épaule l'est parfaitement.

L'exploration de la sensibilité cutanée avec le pinceau électrique montre celle-ci considérablement diminuée par tout le membre inférieur. Cette diminution cesse au niveau d'une ligne passant par la racine du membre ; elle peut être partagée en trois grandes zones : l'une, où cette diminution est la plus légère, s'étend de la racine du membre à la ligne circulaire que formerait une jarretière placée au-dessus de la rotule ; l'autre, où les troubles sensibles sont beaucoup plus notables, s'étend de cette jarretière jusqu'à la base des orteils et sur les parties latérales du dos du pied et du talon ; la troisième zone enfin, où la sensibilité a à peu près disparu, a la forme d'une sandale, occupant toute la plante du pied, remontant sur les deux dernières phalanges et se prolongeant de un ou deux travers de doigt sur les bords latéraux et postérieurs du talon.

Les réflexes plantaires n'existent pas.

La pression sur les différents troncs nerveux des membres et des extrémités ne détermine ni douleur, ni sensation particulière.

L'examen électrique pratiqué par M. R. Vigouroux a montré qu'au niveau des muscles de la jambe et du pied, il n'existait plus la moindre excitabilité galvanique ou faradique. Pour le triceps fémoral et les autres muscles de la cuisse, les contractions galvaniques existent, faibles, mais sans inversion de la formule normale; la contractilité faradique n'est pas abolie, mais est très diminuée, plus encore à la cuisse droite qu'à la gauche.

Au membre supérieur on trouve dans certains muscles une disparition de l'excitabilité; dans d'autres, la réaction de dégénération :

1 ^{er}	interosseux dorsal droit	K S Z < A S Z et lent.
2 ^e	—	— K S Z < A S Z —
3 ^e	—	— K S Z < A S Z —
4 ^e	—	— K S Z < A S Z mais n'est pas lent.

L'excitabilité n'existe pas pour les trois premiers interosseux dorsaux; elle est conservée pour le quatrième.

Dans les muscles thenar, l'excitabilité faradique est normale, la galvanique donne $KSA > ASZ$.

Pour les muscles hypothénar $KSZ > ASZ$ et lent, la contraction faradique est normale.

AUTOPSIE. — Les notes prises au moment de l'autopsie ayant été égarées, nous ne pouvons donner de détails sur l'aspect des muscles sur le cadavre. Cependant il nous est possible, d'après les souvenirs de M. P. Marie, qui a pratiqué l'autopsie, d'affirmer que tous les muscles de la jambe (au-dessous du genou) présentaient une modification très notable de leur coloration, celle-ci était tout à fait jaunâtre; la partie inférieure du triceps crural était également un peu jaunâtre mais beaucoup moins. Aux membres supérieurs, la coloration jaunâtre était beaucoup plus nette sur les interosseux dorsaux que sur les autres muscles.

EXAMEN MICROSCOPIQUE. — *Muscles.* — Les muscles les plus affectés au point de vue histologique, parmi ceux qui ont été examinés (extenseur commun des orteils, biceps crural, péroniers, couturier, vaste interne), sont les péroniers. Le long péronier semble l'être plus encore que le court péronier. Sur les coupes transversales de ce muscle on ne peut trouver aucune fibre musculaire normale; à la place, on trouve des îlots fortement colorés par le picro-carmin en rose, très irréguliers de forme et de dimensions, de coloration uniforme, le plus souvent allongés avec les extrémités plus fines que la partie moyenne, qui sont les vestiges de gros faisceaux musculaires dont la partie centrale a été irrégulièrement envahie par du tissu adipeux. Bien que ces îlots semblent constitués par une masse continue, on peut, avec un fort grossissement, les décomposer en éléments multiples de calibre et de forme variables, sans aucune striation; ces éléments sont les vestiges des fibres musculaires qui se sont altérées et sont arrivées par leur juxtaposition immédiate à former des espèces de conglomerats, mais ce n'est pas encore la dernière phase du travail destructif des faisceaux musculaires, car à leur tour ces conglomerats sont envahis et

remplacés par du tissu adipeux en voie de prolifération. A cette modification morphologique, des fibres musculaires, correspond une modification histo-chimique consistant en ce que les éléments de ces ilots se comportent envers les réactifs colorants de la même façon que les fibres conjonctives lamellaires. Ces ilots se distinguent également par l'absence de prolifération cellulaire, il ne s'agit donc pas là d'une myosite de nature interstitielle. Dans aucune de nos coupes, nous n'avons constaté la présence de fibres nettement hypertrophiées.

Les nerfs intramusculaires présentent d'une part la disparition des fibres à myéline, d'autre part une hypertrophie notable de la gaine lamelleuse. Sur nos coupes transversales il est difficile de distinguer à l'intérieur des faisceaux nerveux quels éléments ont remplacé les fibres dégénérées.

Les vaisseaux intramusculaires présentent généralement une hypertrophie concentrique de leurs parois, quelques-uns même sont oblitérés.

Court péronier latéral. — Les lésions sont du même ordre que dans le long péronier, avec cette différence, qu'ici l'adipose n'est pas aussi accentuée que dans le muscle précédent.

Vaste interne. — Pour ce muscle l'aspect des lésions est tout à fait différent de celui qui vient d'être décrit. En effet, les faisceaux ont conservé une apparence normale, mais en examinant les points différents de la préparation on constate que dans quelques portions de ces faisceaux les fibres n'ont plus leur configuration ordinaire; certains groupes de fibres sont atrophiés en bloc et n'ont plus que de 8 à 10 μ de diamètre; dans d'autres points au contraire, à côté de fibres atrophiées, on en voit qui ont conservé à peu près les dimensions normales. La plupart de ces fibres, quel que soit le degré de leur atrophie, gardent encore leur striation; plus le degré de cette atrophie est grand, plus leur coloration par le carmin pâlit et tend à se rapprocher de celle du tissu conjonctif.

Il est à noter que dans ce muscle la production du tissu adipeux n'est nullement comparable à l'intensité constatée dans les muscles précédents.

Quoique dans ce muscle la lésion des fibres musculaires ne soit ni très intense ni générale, celle des nerfs intra-musculaires est au contraire très prononcée et porte à la fois sur tous les rameaux du muscle. Dans ce muscle comme dans le précédent, nous avons noté de l'hypertrophie des parois des vaisseaux; quelques-uns présentaient une oblitération de leur lumière.

Couturier crural. — La lésion est diffuse et dans ce muscle on trouve réunies toutes les lésions signalées sur les muscles précédents. Il n'y a, pour ainsi dire, aucun faisceau musculaire qui soit resté intact, bien qu'un certain nombre de fibres, considérées isolément, gardent, d'une façon nette, leur volume et leur striation. Quelques rares fibres sont hypertrophiées. Dans la région occupée par les fibres atrophiées, on remarque un assez grand nombre de noyaux. On voit un certain nombre de faisceaux neuro-musculaires, dont les fibres musculaires sont intactes, tandis que les fibres à myéline sont disparues. Les nerfs intra-musculaires sont très affectés.

Biceps. — Les lésions tout en étant très accentuées et tout à fait analogues

à celles décrites précédemment, sont un peu moins avancées que dans le long péronier, car on voit encore quelques rares fibres musculaires qui, quoique atrophiées, conservent leur striation. Les portions intra et extra-musculaires du nerf du biceps sont très dégénérées ; les vaisseaux qui se trouvent dans leur intérieur présentent une hypertrophie concentrique de leurs parois, ce qui fait que leur lumière est très réduite.

Les muscles des membres supérieurs qui ont été examinés sont le court fléchisseur du pouce, le deuxième interosseux palmaire et le fléchisseur profond des doigts. D'une façon générale ces muscles sont beaucoup moins affectés que ceux des membres inférieurs.

Court fléchisseur du pouce. — La plupart des faisceaux musculaires sont absolument intacts ; quelques autres, cependant, sont soit notablement atrophiés, soit transformés en tissu adipeux. — Les nerfs intra-musculaires sont également beaucoup moins atteints et sur leur coupe transversale on constate qu'un bon nombre de fibres à myéline sont conservées. La gaine lamelleuse de ces nerfs est légèrement épaissie.

Deuxième interosseux palmaire. — Les lésions sont analogues aux précédentes, mais plus avancées.

Fléchisseur profond des doigts. — Les lésions sont extrêmement légères, c'est à peine si, par-ci par-là, on constate quelques fibres en voie d'atrophie.

Fléchisseur superficiel des doigts. — Les faisceaux musculaires semblent complètement sains, à l'exception de quelques fibres réduites de volume mais conservant leur striation. Les nerfs intra-musculaires sont également légèrement dégénérés.

Troncs nerveux périphériques. — Les troncs nerveux du membre inférieur qui ont été examinés sont : le plantaire interne et le sciatique poplité externe ; pour le membre supérieur la branche cutanée du radial, le nerf cubital et le nerf médian. Au point de vue microscopique, aucun de ces nerfs n'est augmenté de volume.

Examen microscopique. — Tous ces nerfs sont très altérés, ceux qui se distribuent au membre supérieur le sont moins que ceux qui se rendent au membre inférieur. Comme le processus histologique est le même pour tous ces nerfs, nous allons décrire en bloc les lésions observées :

Elles consistent dans la dégénérescence des fibres nerveuses à myéline, dans l'augmentation du tissu interstitiel, dont nous avons pu nous rendre compte par les dissociations, dans l'hypertrophie de la gaine lamelleuse des faisceaux nerveux. Cette dernière lésion est très accentuée sur le nerf plantaire et sur le nerf médian. Le tissu interfasciculaire est aussi un peu hypertrophié, mais sans infiltration de cellules embryonnaires. Les vaisseaux de ces nerfs ne présentent pas d'altérations. En résumé, sur des dissociations de ces nerfs nous avons pu nous rendre compte que l'on trouve : 1° des fibres nerveuses dont la myéline est fragmentée ou réduite en boules, les fibres atrophiées contenant beaucoup de noyaux et semblant garder encore leur cylindre-axe ; 2° des fibres très minces où il est impossible de distinguer un véritable cylindre-axe, et

enfin 3^o des fibres qui présentent, au point de vue morphologique, les caractères de fibres embryonnaires sans que l'on puisse affirmer qu'il s'agit là de fibres de nouvelle formation.

Moelle. — Au point de vue de ses dimensions non plus que de sa conformation extérieure elle ne présente rien qui attire l'attention. Les racines ne sont pas augmentées de volume.

L'examen microscopique nous a révélé les altérations suivantes :

Dans la région lombaire, moyenne et supérieure tout le cordon postérieur est le siège d'une sclérose très accentuée, au milieu de laquelle on ne trouve qu'un petit nombre de fibres saines, très clairsemées ; cependant il en reste un plus grand nombre au voisinage immédiat de la commissure postérieure et du bord interne de la corne postérieure ; ces fibres forment à ce niveau une bandelette assez mince.

On trouve encore un triangle de fibres conservées entre l'angle de la corne postérieure et la périphérie de la moelle ; le maximum de dégénérescence a pour siège une bande à la partie moyenne et postérieure des cordons postérieurs.

La zone de Lissauer est certainement dégénérée. Le groupe des fibres nerveuses qui traverse la zone radiculaire moyenne pour se rendre dans la corne postérieure est complètement atrophié. La substance grise des cornes postérieures est presque dépourvue de fibres nerveuses. Dans la colonne de Clarke, les cellules sont bien conservées, tandis que le réseau central est atrophié. Les racines postérieures sont le siège d'une dégénération très prononcée. La substance grise de la corne antérieure ne présente pas une quantité de cellules nerveuses très inférieure à celle qui se voit sur une moelle normale ; de plus, parmi celles qui subsistent, un certain nombre sont diminuées de volume.

La substance blanche antéro-latérale ne semble rien offrir d'anormal.

Région dorsale inférieure. — Mêmes lésions très accentuées des cordons postérieurs avec quelques fibres saines, clairsemées dans le tissu de sclérose ; bandelettes de fibres saines le long de toute la corne postérieure se renflant au-dessous de l'angle de celle-ci. La zone des cordons postérieurs, qui est le plus atteinte, a la forme d'une bande transversale située à la périphérie de ces cordons. La zone de Lissauer est très altérée. Pour les colonnes de Clarke, mêmes lésions qu'à la région lombaire. Pas de lésions appréciables de la corne antérieure. Dans les régions dorsales moyenne et supérieure les altérations présentent, à peu de chose près, le même aspect et les racines postérieures sont également dégénérées.

Région cervicale inférieure. — La sclérose des cordons supérieurs est également très accentuée. Les groupes de fibres saines qui persistent sont ainsi disposés : un groupe dans l'angle formé par la commissure postérieure et le col de la corne postérieure, s'allongeant le long de la commissure postérieure, se réfléchissant au niveau de la partie antérieure du sillon postérieur pour se diriger, en s'étalant et devenant plus clairsemé, dans une direction oblique en

arrière et en dehors. Cette bandelette contourne d'autre part le col de la corne postérieure pour se jeter dans un large groupe arrondi de fibres saines situé entre l'angle de la corne postérieure et la périphérie de la moelle (zone radiculaire postérieure) ; la région située entre ces deux groupes de fibres saines (portion postérieure des cordons de Goll), est le siège d'une sclérose très intense.

Tout l'espace triangulaire compris entre ce groupe de fibres saines et la partie du cordon latérale attenante à la corne postérieure est privé de fibres nerveuses (atrophie de la zone de Lissauer). La corne postérieure, sans être complètement dépourvue de fibres nerveuses, en est cependant nettement appauvrie. Dans la corne antérieure, le groupe postéro-externe tranche par sa coloration (méthode de Pal) intense avec la région antéro-interne, celle-ci contient un nombre moindre de fibres et de cellules nerveuses ; l'examen à un fort grossissement fait voir qu'elle est le siège d'une sclérose. En effet, les cellules nerveuses sont à son niveau, en partie disparues, en partie atrophiées. Le volume du corps cellulaire de ces dernières est réduit à $10\ \mu$, la cellule contient un gros noyau qui, sous l'influence des réactifs, se colore autrement que les noyaux des cellules normales ; le protoplasma tout à fait réduit contient des granulations jaunâtres accumulées autour du noyau ; les prolongements de ces cellules ont disparu ou sont très peu prononcés. Le réseau nerveux intercellulaire est amoindri et on y voit un bon nombre de cellules de Deiters avec leurs prolongements en pattes d'araignée. Ces différences de coloration existent aussi bien sur les préparations traitées par le picro-carmin. Les cordons antéro-latéraux ne semblent rien offrir d'anormal.

On retrouve la lésion qui vient d'être décrite pour la corne antérieure jusqu'au niveau de la sixième cervicale.

Région de la quatrième cervicale. — La corne antérieure ne présente pas d'altérations constatables à l'aide des réactifs que nous avons employés. La dégénération des cordons postérieurs diffère un peu, dans sa configuration générale, de celle de la région cervicale. Le nombre des fibres saines contenu dans l'angle formé par la commissure postérieure et la corne postérieure est moins considérable, surtout au niveau de la partie moyenne de cet angle qui se rapproche de la ligne médiane. La partie de la zone radiculaire postérieure qui avoisine la pointe de la corne postérieure paraît un peu plus dégénérée que dans le renflement cervical, bien que conservant un plus grand nombre de fibres que la plupart des autres parties de la coupe. Les cordons de Goll sont notablement plus dégénérés dans leur tiers postérieur que dans leurs deux tiers antérieurs. La corne postérieure est également atteinte (un peu plus que dans le renflement cervical).

Région cervicale supérieure (1^{re} paire). — Le champ de dégénération est rétréci, il intéresse de préférence la partie médiane des cordons supérieurs. La zone radiculaire moyenne est beaucoup moins atteinte que dans la région précédemment décrite. Le maximum de la dégénération se trouve également à la partie postérieure des cordons de Goll. La substance grise (corne antérieure, corne postérieure) semble intacte.

Bulbe. Protubérance. — Pas de lésions appréciables. Dans la description que nous venons de donner nous avons surtout considéré la topographie des lésions; quant à leur nature, nous dirons que dans les parties envahies par la sclérose on ne trouve pas de réaction vasculaire intense. La sclérose en elle-même est constituée d'après le sens où se trouvent coupés les tissus sclérosés et d'après la densité de ceux-ci, tantôt par un réseau à mailles rondes qui indiquent la place des fibres nerveuses disparues, ce qu'on observe surtout dans la région postérieure des cordons postérieurs, tantôt par des faisceaux de fibrilles de névroglie ondulées se pressant les unes contre les autres pour former comme des espèces de vagues. Ce qui donne l'aspect décrit par quelques auteurs sous le nom de tourbillons. Dans d'autres points, le tissu scléreux prend l'aspect d'un véritable feutrage. Ce tissu dense fibrillaire ne se dissout pas sous l'influence des solutions acides, ce qui indiquerait, d'après certains auteurs, la nature névroglique de ces fibrilles. Dans ce tissu scléreux sont parsemées des cellules araignées. On trouve également dans les parties sclérosées des corpuscules amyloïdes.

Les méninges sont intactes, en tout cas il n'y a pas d'adhérence entre elles et la périphérie de la moelle.

OBS. 9. (Personnelle.) — H..., 56 ans, dessinateur, entre le 26 mai 1896, salle Laënnec, à l'hospice de Bicêtre. Il n'y a rien de spécial dans ses antécédents, soit héréditaires, soit collatéraux.

Il aurait été faible des muscles, dès sa jeunesse. En 1860, chancre dont la nature n'est pas bien établie. Le malade n'a jamais présenté d'accidents secondaires.

Jusqu'en 1882, il ne s'est pas aperçu que ses muscles aient diminué de volume; à cette époque, il entra à l'hôpital Laënnec, dans le service de M. Damaschino, pour une ulcération de la cheville droite dont il n'existe actuellement aucune trace. Dès cette époque, M. Damaschino l'ayant examiné avec soin, s'aperçut que les muscles de l'éminence thénar du côté droit étaient moins volumineux que ceux de la main gauche; il diagnostiqua une atrophie musculaire progressive. H... resta deux mois à l'hôpital et put continuer pendant quelque temps son travail de dessinateur.

Mais l'atrophie s'étendit rapidement aux muscles du membre inférieur droit, puis aux muscles gauches, de sorte qu'il fut obligé de rentrer à Laënnec où il resta un an. Il passa également un an à l'hôpital Tenon, dans le service de M. Landouzy. L'atrophie, après avoir envahi un certain nombre de groupes musculaires, resta stationnaire. Le malade put continuer son métier jusqu'en 1890, époque à laquelle il entra à l'hospice de Bicêtre; il pouvait marcher en se servant de chaussures orthopédiques faites spécialement.

Etat actuel, le 26 mai 1896. — Il existe des secousses légères dans les quatre membres, survenant à intervalles irréguliers et durant dix à quinze secondes : ces secousses sont beaucoup plus marquées au membre inférieur du côté gauche.

Membre supérieur droit. — Atrophie très marquée des muscles des éminences thénar et hypothénar et des muscles interosseux. L'adducteur du pouce a complètement disparu. Aux doigts, la phalangette est en extension, tandis que les deuxièmes phalanges sont fléchies sur la première, les tendons fléchisseurs font saillie à la paume de la main qui, dans son ensemble, présente une déformation en griffe.

A l'avant-bras, les muscles sont très atrophiés, les fléchisseurs comme les extenseurs, mais cette atrophie est surtout marquée au niveau de la moitié inférieure, faisant ainsi contraste avec la moitié supérieure. Le long supinateur en dehors, les palmaires et le cubital antérieur à la partie interne font encore une saillie assez marquée.

Les tendons fléchissent, au niveau du tiers inférieur de l'avant-bras, par suite de leur contraction, les extenseurs étant paralysés, sans cependant fléchir la main sur l'avant-bras. Le bras est amaigri, les muscles font une saillie très nette, mais ils ne semblent pas atteints. Le deltoïde, les pectoraux, les sus et sous-épineux sont normaux.

Membre inférieur droit. — Les muscles de la région antéro-externe et postérieurs sont un peu atrophiés, seuls les adducteurs, le demi-membraneux, le demi-tendineux sont bien conservés. A la jambe, l'atrophie atteint tous les muscles. Le membre inférieur droit est dans une position spéciale; la cuisse est en adduction, légèrement fléchie sur le bassin, la jambe et le pied sont projetés en dehors, fléchis sur la cuisse sous un angle de 120°; le pied en adduction et en varus équin forme un angle plus que droit avec la jambe, l'extrémité inférieure des os de la jambe, par suite de cette position du pied fait une saillie et ils ne sont plus en contact intime avec la surface articulaire des os du pied (astragale et scaphoïde) qui semblent être luxés.

Membre supérieur gauche. — L'examen des membres de ce côté présente un intérêt moins grand que du côté droit, parce que le malade présente une hémiplegie gauche légère pour laquelle il entre à l'infirmerie. L'aspect du membre supérieur droit est comparable à celui du côté gauche.

Membre inférieur gauche. — L'atrophie y est moins marquée que du côté droit. Le membre inférieur présente également une position particulière. La cuisse est en abduction légèrement fléchie sur le bassin, la jambe et le pied sont rejetés en dedans, le pied en varus équin forme un angle obtus avec la jambe, les extrémités inférieures du tibia et du péroné font saillie et ne sont plus en contact avec les facettes articulaires des os du pied.

État de la motilité. — La résistance à la flexion des phalanges sur la main et de celle-ci sur l'avant-bras est très diminuée, la résistance à l'extension de ces deux segments est relativement conservée.

La résistance à la flexion de l'avant-bras droit sur le bras est diminuée, la résistance à l'extension est conservée. Les mouvements d'écartement et de rapprochement du bras du tronc sont assez bien conservés.

L'examen de la motilité des membres inférieurs n'a pu être fait à gauche à cause de l'hémiplegie, au membre inférieur droit, par suite d'une eschare sacrée et

des douleurs qu'accuse II... aussitôt qu'on imprime le moindre mouvement à ses membres inférieurs.

Tels sont les renseignements que nous avons pu recueillir sur ce malade ; il a été examiné par M. Marie qui porta le diagnostic du type d'atrophie qu'il a décrit avec Charcot. Si cette observation n'est pas plus détaillée, cela tient à l'état psychique du malade. Il fut toujours bizarre, fantasque, d'un caractère difficile, insupportable, il se refusa toujours à toute investigation et il fallut qu'une hémiplegie le frappât pour qu'on pût procéder à un examen succinct. Il ne tarda pas à succomber à cette hémiplegie au bout de six semaines.

AUTOPSIE.— Elle fut pratiquée vingt-quatre heures après la mort.

Examen du cerveau.— Extérieurement, celui-ci ne présente rien d'anormal.

Sur une coupe perpendiculaire à l'axe des pédoncules passant à 2 centimètres au-dessus de la coupe d'élection, coupe faite immédiatement au-dessus du chiasma, on aperçoit, dans l'hémisphère gauche, des lacunes de la grosseur d'un grain de millet qui siègent dans la substance blanche, au niveau de la circonvolution frontale ascendante.

Dans l'hémisphère droit, on constate l'existence d'un petit foyer hémorragique ancien, devenu absolument linéaire, dont la longueur dans le sens antéro-postérieur est de 15 millimètres. Il siège dans la zone la plus externe du noyau lenticulaire, au niveau de l'extrémité supérieure de celui-ci, il coupe un peu la partie la plus externe du segment antérieur de la capsule interne.

Moelle.— L'examen de la moelle a été pratiqué par plusieurs méthodes.

1^o Méthode de Nissl pour l'examen de la substance grise et des cellules nerveuses.

2^o Méthode de Marchi.

3^o Méthodes de Weigert et de Pal.

Voici les principaux résultats de cet examen.

1^o MÉTHODE DE NISSL. *Altérations cellulaires* (1). — Pour les étudier, nous avons eu recours à la méthode de Nissl (formol, alcool, alcool absolu, coloration au bleu de méthylène, différenciation dans alcool absolu et essence de girofle, montage dans le baume).

Au point de vue topographique, les lésions sont plus avancées à mesure qu'on se rapproche de la région cervicale inférieure ; à la région lombaire, elles sont moins accusées dans le segment supérieur que dans le segment inférieur et dans la région sacrée.

D'une façon générale, les lésions se réduisent à l'*atrophie simple de toutes les parties constitutives de la cellule*.

Sur une coupe de la moelle cervicale inférieure (entre la 8^e racine cervicale et la 1^{re} dorsale), on est frappé de la diminution de volume très prononcée des cellules de ce groupe postéro-latéral. Quelques cellules gardent encore quelques prolongements ; d'autres en sont complètement dépourvues.

(1) Nous tenons à remercier M. Marinesco de l'obligeance avec laquelle il nous a assisté dans cet examen.

Si, à un plus fort grossissement, on veut analyser les modifications du cytoplasme, on s'aperçoit qu'aux modifications du volume des cellules altérées correspondent des altérations fines de la cellule.

Dans les cellules les mieux conservées, les éléments chromatophiles sont raréfiés et quelques-uns de ceux-ci sont changés de forme et de volume. Le noyau et le nucléole sont beaucoup moins atteints.

Dans les cellules très atrophiées, les altérations sont considérables. Les cellules sans prolongements se présentent habituellement sous forme de corps arrondis, contenant dans leur cytoplasme bien peu d'éléments chromatophiles ; ces éléments eux-mêmes sont atrophiés et arrondis. Il existe de plus, dans ces cellules, des masses jaunâtres composées par des granulations ou des gouttelettes ; ces masses ont été considérées par des auteurs comme du pigment. Pour Marinesco, ces masses proviennent de la transformation lente et progressive de la substance chromatique du protoplasma. Quant au noyau et au nucléole, ils sont atrophiés dans ces cellules très altérées ; ils manquent parfois complètement. La substance fondamentale de quelques cellules atrophiées est légèrement teintée en bleu par la méthode de Nissl.

2° MÉTHODE DE MARCHI. — L'examen des coupes colorées par la méthode de Marchi (acide osmique, Müller) révèle la présence de corps granuleux très nets et très abondants dans le faisceau pyramidal croisé du côté droit et dans le faisceau pyramidal du côté droit. Il existe quelques granulations dans le faisceau pyramidal croisé du côté droit et dans le faisceau pyramidal direct du côté gauche.

Au niveau des cordons postérieurs, même dans les parties sclérosées, il n'existe aucun corps granuleux. Il en est de même dans les racines postérieures.

3° MÉTHODE DE WEIGERT ET DE PAL. — *Région cervicale supérieure. Coupe entre la 1^{re} et la 2^e cervicale.* — On est frappé à un simple examen des altérations étendues qui existent dans les cordons postérieurs. La sclérose a envahi les cordons de Goll et de Burdach. Elle prédomine au niveau des cordons de Burdach. Cette sclérose n'atteint pas la commissure postérieure, elle en est séparée par une bande de fibres saines. De même la région voisine des racines est respectée. A la partie postérieure des cordons de Burdach se trouve une zone de fibres normales correspondant à la bandelette externe.

Les racines postérieures sont intactes.

Outre les cordons postérieurs, les cordons antéro-latéraux présentent quelques lésions mais celles-ci sont beaucoup moins profondes que celles des cordons postérieurs. Il y a une très légère dégénération des faisceaux pyramidaux directs et des deux faisceaux pyramidaux croisés. Celle-ci n'est plus marquée dans le faisceau pyramidal croisé du côté droit. Les racines postérieures sont intactes. Sur des coupes faites entre la III^e et la IV^e cervicale, et au niveau de la cinquième cervicale, les lésions sont les mêmes.

Région cervicale inférieure. — Coupe entre la cinquième et la sixième cervicale.

Dans les cordons postérieurs il existe toujours de la dégénération des cordons de Goll et de Burdach, mais prédominant d'une façon très nette. La conservation du triangle cornu marginal tranche très vivement sur les parties dégénérées.

Les faisceaux pyramidaux directs présentent des lésions à peine appréciables. La diminution des fibres dans les faisceaux pyramidaux croisés est toujours des plus nettes, mais la dégénération est peu intense et étendue en surface.

Les racines postérieures paraissent un peu atteintes, le nombre des fibres y est certainement inférieur à la normale.

Dans la substance grise, le réseau des fibrilles nerveuses, qui jusqu'alors était très bien conservé dans toute la substance grise, éprouve une raréfaction notable au niveau du col des cornes postérieures.

Sur une coupe au niveau de la 7^e cervicale on retrouve les mêmes lésions, la conservation du triangle cornu marginal est un peu moins complète que dans les coupes précédentes.

Entre la VII^e et la VIII^e cervicale, on retrouve encore les mêmes lésions, la conservation du triangle cornu marginal paraît à peu près complète. Les lésions des racines postérieures paraissent beaucoup moins marquées que dans les coupes de l'étage précédent.

Région dorsale supérieure.— Sur une coupe entre la première et la deuxième dorsale, on retrouve à peu près les mêmes lésions.

Les cordons de Burdach sont profondément altérés et sur la coupe, la teinte claire qu'ils présentent forme un contraste frappant avec la coloration des autres cordons. La dégénération se présente sous la forme d'une bande en forme de virgule, très allongée. La partie antérieure est séparée de la commissure grise par une bande de tissu sain, séparée en arrière de la périphérie par la zone cornu-commissurale. Les cordons de Goll sont altérés, mais beaucoup moins que les cordons de Burdach, le nombre de fibres colorées est beaucoup plus intense que dans ce dernier. Les faisceaux pyramidaux croisés présentent une très légère dégénération.

Sur une coupe pratiquée au niveau de la 3^e dorsale, les altérations ne sont pas sensiblement différentes de celles que présente la coupe précédente.

Sur une coupe passant par la région dorsale inférieure, la lésion des cordons postérieurs est toujours marquée; la région la plus atteinte correspond aux cordons de Burdach, elle est constituée par une longue bande atteignant en dehors les racines postérieures, séparée de la périphérie de la moelle par une zone de fibres saines. Les colonnes de Clarke présentent des altérations notables : les cellules sont intactes, mais le réseau des fibres est nettement dégénéré.

Région lombaire. — Coupe passant par la première lombaire.

La localisation des crises est la suivante : Le maximum des altérations correspond toujours aux cordons de Burdach : la dégénération est très marquée à leur niveau; elle est moins intense dans les cordons de Goll. La zone voisine des racines est intacte. Enfin les zones de Lissauer sont peut-être un peu touchées.

Les fibres des racines postérieures sont un peu diminuées de nombre ; mais leur atteinte est en somme très modérée.

Ces lésions rappellent les lésions du tabes incipiens.

Sur une coupe au niveau de la troisième lombaire les lésions sont les mêmes : il est inutile de les décrire en détail : ce serait répéter ce qui a été dit pour la coupe précédente.

Ganglions spinaux. — Nous avons pu pratiquer l'examen du onzième ganglion spinal du côté droit. La coloration en a été faite par l'aniline blue black, la nigrosine, le picro-carmin.

Il n'existe pas d'altérations notables du tissu conjonctif péricellulaire.

La capsule ne semble point épaissie. Parmi les cellules, les unes se colorent bien par les réactifs, sont de volume normal, leur noyau, leur nucléole sont bien visibles ; ce sont en général les cellules les plus petites. Elles sont la plupart infiltrées de pigment formant des amas jaunâtres, tantôt déposés en croissant autour du noyau, tantôt l'entourant d'un cercle, tantôt réunis en un point quelconque de la cellule.

Les autres ne remplissent pas la capsule dont les cellules semblent augmentées de volume ; elles se colorent mal par les réactifs, soit picro-carmin, soit couleur d'aniline ; leur protoplasma ne paraît pas présenter de granulations soit pigmentaires, soit d'autre nature. Elles semblent atrophiées ou en voie d'atrophie.

Nerfs. — Les nerfs périphériques au point de vue macroscopique présentent leur volume normal : aucun d'eux n'est le siège d'une augmentation de volume. Le sympathique cervical est plus petit que normalement.

Les altérations des nerfs périphériques sont beaucoup moins accentuées que l'on pourrait s'y attendre.

Aux membres inférieurs, les nerfs examinés ont été : le nerf cutané péronier, le tibial postérieur, le sciatique.

Le nerf péronier présente quelques altérations comme le montre la figure 1 ; les fibres nerveuses altérées sont en petit nombre, mais il existe un épaississement marqué de la gaine lamelleuse avec sclérose interfasciculaire notable. En certains endroits les cellules adipeuses au milieu de ce tissu conjonctif sont assez nombreuses.

Le nerf tibial postérieur est moins atteint : les fibres nerveuses sont normales ; seul il existe un peu d'augmentation du tissu interstitiel avec un épaississement léger de la gaine lamelleuse.

Le nerf sciatique peut être considéré comme sain, ainsi que le nerf crural.

Au membre supérieur, les altérations des nerfs sont encore moins intenses qu'aux membres inférieurs : le médian et le cubital ont été examinés.

Sur le nerf cubital, on constate un épaississement de la gaine lamelleuse, un développement peu anormal du tissu interstitiel.

Le nombre des fibres nerveuses est à peu près normal : quelques-unes ne sont point colorées, mais elles constituent l'exception.

Le nerf médian présente des altérations très légères ; les fibres sont en nombre normal. La sclérose péri ou interfasciculaire existe à peine.

Muscles. — Aspect macroscopique. Les muscles de la région postérieure et de la région antérieure de la cuisse ont une coloration presque normale. La

partie inférieure du couturier gauche est pâle, tandis que la partie supérieure est intacte.

Le grand adducteur est un peu pâle.

Les muscles antéro-externes de la jambe droite sont de couleur vieille cire, les muscles jumeaux de la jambe sont constitués par de simples amas de graisse, tandis que ceux de la jambe droite sont un peu charnus, Les interosseux ainsi que les muscles du pied ont complètement disparu.

Les muscles du bras sont d'aspect normal ; le deltoïde, le grand pectoral, les muscles de l'épaule ne paraissent point altérés.

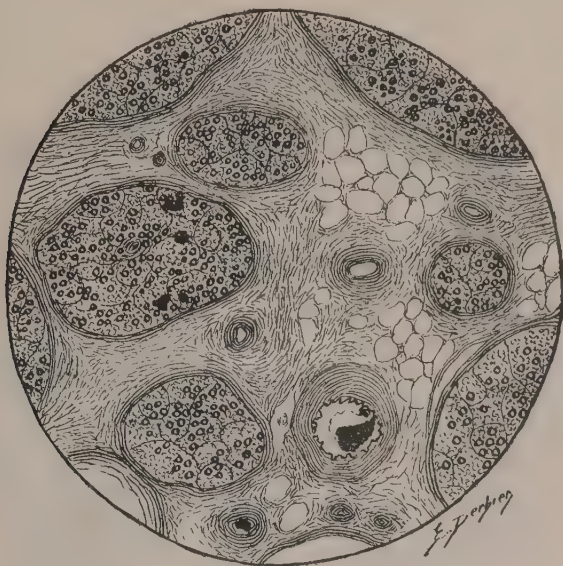


FIG. 1. — Coupe du nerf péronier.

Les muscles de l'avant-bras sont diminués de volume, mais ils ne me paraissent pas très atteints ; les petits muscles de la main, au contraire, ont complètement disparu.

Aspect microscopique. — Les muscles ont été étudiés sur des coupes soit longitudinales, soit transversales. Les méthodes de coloration employées ont été le picro-carmin, l'hématoxyline, l'hématoxyline-éosine et pour les nerfs intramusculaires, la méthode de Weigert.

Les muscles du membre supérieur qui ont été examinés sont : l'extenseur du pouce droit, les muscles de l'éminence thénar.

Extenseur du pouce droit. — Sur une coupe transversale celui-ci paraît peu atteint. Cependant un certain nombre de faisceaux musculaires sont atrophiés, ces fibres en voie d'atrophie se trouvent à côté de fibres absolument saines : le tissu interfasciculaire est certainement augmenté. Les artères présentent des

altérations, il existe autour d'elles une véritable prolifération du tissu conjonctif, il y a de la périartérite. Les nerfs intra-musculaires ne montrent d'autres lésions qu'une légère hypertrophie de la gaine lamelleuse ; si quelques fibres ont disparu, le plus grand nombre paraît normal.

La striation des fibres musculaires est conservée, il n'y a pas d'altérations des noyaux.

Muscles de l'éminence thénar. — Les lésions sont très profondes et très étendues, sur des coupes transversales on aperçoit de très rares faisceaux musculaires noyés au milieu d'un tissu scléreux très ancien ; ces îlots musculaires se colorent mal par le picro-carmin. Au milieu du tissu conjonctif, qui a pris la

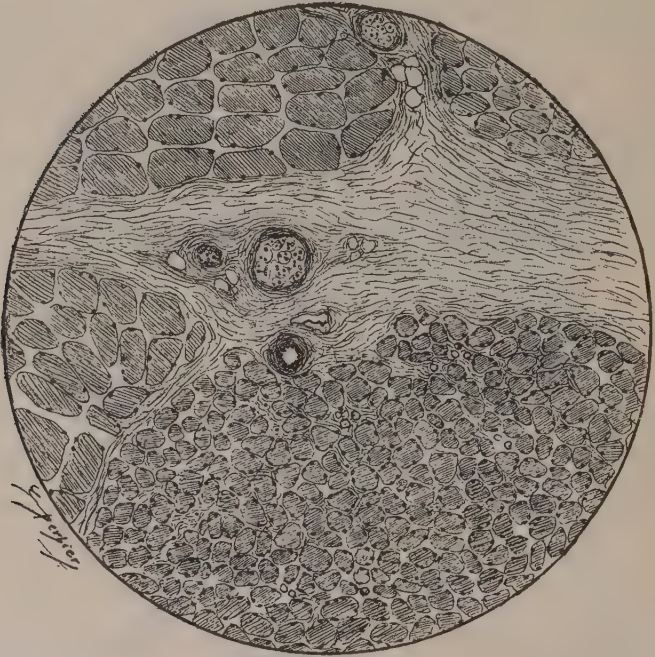


FIG. 2. — Coupe du muscle biceps brachial. (Lésions au début.)

place occupée du muscle, on trouve des amas considérables de tissu adipeux. Sur des coupes colorées par la méthode Weigert, les nerfs intra-musculaires apparaissent avec la plus grande netteté. Ils ont conservé un assez grand nombre de fibres : leur gaine lamelleuse est un peu épaissie. Il y a une sclérose périartérielle et périveineuse très intense.

Au membre inférieur, les muscles examinés sont le biceps crural droit, le couturier, les jumeaux, les muscles de la région antéro-externe du même côté.

Muscle biceps crural. — Ce muscle présente peu de lésions des faisceaux : atrophie de certains faisceaux musculaires, conservation du plus grand nombre. Il y a surtout une prolifération du tissu cellulaire avec augmentation notable du nombre de noyaux entre chaque fibre avec infiltration de quelques cellules adipeuses, partout la striation est conservée. Cette augmentation du nombre des noyaux du tissu conjonctif est des plus nettes.

Muscle couturier droit. — Les lésions se montrent à un degré plus accentué ; le nombre de faisceaux musculaires intacts est encore grand proportionnellement à celui des faisceaux atteints. Le nombre des faisceaux atrophiés est beaucoup plus considérable que dans le muscle précédent. Certains se colorent mal par le picro-carmin et présentent un aspect légèrement granuleux ; cependant la striation est en général conservée. Mais ici les lésions sont extrêmement diffuses, tous les faisceaux sont pris, en ce sens que dans chaque faisceau il existe des fibres atteintes à côté de fibres restées saines. Les faisceaux sont déjà envahis par des cellules adipeuses. Les nerfs présentent un épaississement très marqué des gaines lamelleuses ; il semble y avoir peu d'altération des fibres.

Muscles jumeaux. — Les fibres musculaires intactes sont en très petit nombre : sur une coupe transversale on voit de grands espaces dans lesquels il n'existe plus trace du tissu musculaire et qui sont occupés par du tissu adipeux, au milieu duquel se trouvent quelques îlots conjonctifs des nerfs et des vaisseaux. Dans le segment où se trouvent encore quelques fibres musculaires, celles-ci sont diminuées de volume, mais elles se colorent encore bien par les réactifs. Il existe un très grand nombre de noyaux entourant ces fibres en voie d'atrophie. Les vaisseaux sont épaissis, entourés d'un cercle de tissu conjonctif très développé ; les autres présentent de l'endartérite. Les lésions des nerfs intramusculaires sont inégales : les uns ont conservé leurs fibres ; les autres au contraire paraissent dégénérés.

Muscles de la région antéro-externe de la jambe gauche. — Sur des coupes transversales, les lésions sont absolument les mêmes que celles que nous venons de décrire pour les muscles jumeaux, mais elles sont plus accentuées. Un point important reste à signaler, c'est que la striation des fibres a à peu près disparu. En résumé, les lésions que nous avons rencontrées sont :

1° Des altérations de la moelle :

- a) Sclérose des cordons postérieurs prédominante dans le cordon de Burdach.
- b) Une dégénération légère des faisceaux pyramidaux des deux côtés.
- c) Des altérations de la colonne de Clarke.
- d) Des lésions cellulaires des cornes antérieures consistant en atrophie de la cellule.

2° Des altérations des nerfs périphériques :

- a) Dégénération des fibres nerveuses des nerfs intra-musculaires, peu considérable.
- b) Lésions des troncs nerveux de l'avant-bras et de la jambe consistant en sclérose légère, bien nette seulement sur le nerf péronier.
- c) Les gros troncs nerveux, tels que le sciatique sont normaux.

3° Des lésions musculaires consistant en : atrophie des fibres musculaires, inégale dans les mêmes muscles, pouvant aller jusqu'à la disparition complète des fibres et à leur remplacement par du tissu conjonctivo-adipeux.

Il n'existe aucun doute sur le diagnostic dans les deux observations que nous venons de citer, puisque celui-ci a été affirmé dans le premier cas par les deux parrains de la maladie Charcot et Marie, dans le second par M. Marie qui eut le malade dans son service. Nous pouvons donc, en toute assurance, établir sur ces documents la description générale de l'entité morbide qui nous occupe (1).

1° LÉSIONS MÉDULLAIRES. — La moelle ne présente rien de spécial ni dans sa conformation extérieure, ni dans ses dimensions. Les méninges ne sont ni épaisses, ni adhérentes. A l'examen microscopique on rencontre des altérations de la substance grise et des altérations des cordons.

1° *Lésions de la substance grise.* — Il existe des lésions des cellules et des lésions des fibres.

Le nombre des cellules des cornes antérieures n'est pas très inférieur à celui que l'on voit sur une moelle normale. Mais ces cellules sont diminuées de volume. Dans notre cas où la méthode de Nissl a été employée pour l'examen des cellules, leur atrophie est des plus manifestes et se montre d'autant plus intense que l'on se rapproche de la portion lombo-sacrée de la moelle. A un faible grossissement, outre cette diminution de volume des cellules, on constate chez nombre d'entre elles la perte des prolongements.

A un très fort grossissement, les altérations fines des cellules apparaissent avec la plus grande netteté. A un premier degré les éléments chromatophiles sont raréfiés et quelques-uns d'entre eux sont modifiés de forme et de volume. Le noyau et le nucléole de la cellule sont relativement intacts. A un degré plus avancé, les cellules se présentent sous forme de corps arrondis sans prolongement : elles

(1) Tout récemment Siemerling a publié, sous le nom de « neuritische Atrophie », une observation dans laquelle les lésions présentent la plus grande analogie avec celles que nous avons décrites. Nous avons cependant rangé ce cas dans la classe des observations douteuses parce que les symptômes observés chez le malade offraient, au point de vue clinique, des différences vraiment trop grandes avec ceux de la description classique. Il nous semble que l'on ne saurait se montrer trop circonspect en pareille matière et n'admettre que des cas qui ne puissent prêter à aucune discussion.

contiennent très peu d'éléments chromatophiles et ceux-ci sont très atrophiés ; en certains points de la cellule on trouve des masses jaunâtres composées par des granulations ou des gouttelettes, que la plupart des auteurs considèrent comme du pigment. Marinesco les attribue à la transformation lente et progressive de la substance chromatique du protoplasma. Le noyau et le nucléole sont absents.

Les cellules des cornes postérieures sont diminuées de nombre et atrophiées.

Le réseau de fibrilles nerveuses qui se trouvent dans les cornes postérieures est notablement raréfié, aussi bien dans le cas examiné par Marinesco que dans le nôtre.

Les cellules des colonnes de Clarke sont conservées ; mais le réseau de fibrilles est atrophié.

2° *Lésions de la substance blanche.* — I. — Dans le cas de Marinesco, la substance blanche antéro-latérale était intacte. Dans notre cas il existait une dégénération légère mais assez étendue des faisceaux pyramidaux, plus prononcée sur l'un des faisceaux pyramidaux directs, et sur l'autre des faisceaux pyramidaux croisés. Il est difficile, dans ce cas particulier, de dire quelle valeur on doit attribuer à ces lésions dans l'évolution de l'atrophie. C'est un sujet sur lequel nous n'oserions émettre d'opinion formelle, parce que le malade a été frappé d'hémiplégie et qu'il y avait quelques foyers lacunaires dans ses hémisphères. Nous nous montrerons donc réservé, en attendant que de nouvelles autopsies viennent éclaircir ce point spécial de l'anatomie pathologique.

II. — Les lésions vraiment capitales se rencontrent dans les cordons postérieurs. Elles acquièrent à peu près la même intensité dans toute l'étendue de la moelle de la région cervicale jusqu'à la région lombaire. Elles consistent en une dégénération extrêmement intense du cordon de Burdach, s'accompagnant d'une dégénération moins marquée du cordon de Goll avec intégrité à peu près complète de la région cornu-marginale (obs. personnelle), avec lésion de celle-ci dans le cas de Marinesco. Dans la région lombaire, les zones de Lissauer sont un peu touchées ; mais en général elles sont respectées dans le reste de la hauteur de la moelle. Sur une coupe faite au niveau de cette région, les altérations rappellent complètement celles qui ont été décrites dans le *tabes incipiens*.

LÉSIONS DES GANGLIONS SPINAUX ET DES RACINES. — Dans le cas de Marinesco, les racines postérieures étaient très altérées, semble-t-il, dans toute la hauteur de la moelle ; il n'en était pas de même chez notre malade H... ; les racines présentent des altérations dégénératives assez marquées dans la région dorsale et dans la région lombaire, mais aucune lésion dans la région cervicale.

L'examen des ganglions spinaux fait par nous, nous permet de conclure à une altération certaine des ganglions ; elles sont tout à fait comparables à celles qui sont signalées dans les cellules des cornes antérieures. Les lésions du cytoplasme sont très importantes si l'on considère avec Marinesco les amas de pigments comme l'indice de la transformation de la substance chromatique de la cellule ; plus du tiers des cellules des ganglions présentent des amas de granulations ou gouttelettes jaunâtres auxquels nous faisons allusion.

LÉSIONS DES NERFS. — Les nerfs ne sont point augmentés de volume ; leur aspect extérieur n'a rien de particulier.

Au point de vue microscopique les lésions dont ils sont atteints sont beaucoup plus marquées dans les nerfs de l'avant-bras et du poignet, dans les nerfs de la jambe qu'au niveau des nerfs de la racine du membre qui sont à peu près intacts.

Sur des dissociations on trouve (Marinesco) : 1° des fibres nerveuses dont la myéline est fragmentée ou réduite en boule ; 2° des fibres atrophiées contenant beaucoup de noyaux et semblant garder encore leur cylindre-axe ; 3° des fibres minces où il est impossible de distinguer un véritable cylindre-axe, et enfin des fibres qui présentent au point de vue morphologique les caractères des fibres embryonnaires.

Sur des coupes il y a augmentation du tissu interstitiel avec hypertrophie de la gaine lamelleuse ; diminution des tubes nerveux assez marquée dans le cas de Marinesco ; *très modérée* dans le nôtre.

LÉSIONS DES MUSCLES. — Elles sont beaucoup plus intenses au niveau des muscles des extrémités. Les muscles de la cuisse sont de coloration normale ou un peu pâles, tandis que les muscles de la jambe présentent un aspect de vieille cire ou sont transformés en un véritable magma graisseux, au milieu duquel on n'aperçoit plus de chair musculaire.

Au membre supérieur, les muscles de la main sont le siège d'alté-

ractions comparables à celles des muscles de la jambe, tandis que les muscles de l'avant-bras sont mieux respectés.

Les lésions au microscope se présentent sous plusieurs degrés.

1° Au début on constate une diminution de volume des fibres musculaires plus ou moins diffuse dans les différents faisceaux, la striation est conservée. Il n'y a que prolifération du tissu conjonctif qui se traduit par une augmentation considérable du nombre des noyaux périfasciculaires.

2° A une seconde période le nombre des fibres musculaires saines est moins considérable, mais celles qui sont atrophiées conservent encore la striation. Le tissu conjonctif s'est développé entre les faisceaux, des amas de graisse commencent à apparaître en certains endroits et à remplacer les fibres musculaires.

3° A un degré plus avancé le muscle est remplacé par du tissu conjonctif peu abondant, limitant des champs considérables jadis occupés par les fibres musculaires, et qui ne sont plus constitués que par du tissu adipeux. Quelques faisceaux musculaires, dont on ne reconnaît plus la striation sont les derniers vestiges de l'élément noble.

Les vaisseaux intra-musculaires sont le siège d'une sclérose péricapillaire très accentuée, qui tend à oblitérer dans certains cas leur lumière. Les artères intramusculaires présentent aussi une augmentation très grande de leurs tuniques.

Les nerfs intra-musculaires, très atteints dans le cas de Marinesco, étaient un peu dégénérés chez notre malade, mais beaucoup moins que dans son cas.

Ces lésions ont-elles quelque chose de caractéristique ? Nous ne le croyons point. Elles se retrouvent dans la plupart des cas d'atrophie musculaire qui relèvent d'une affection nerveuse. Löwenthal qui a fait une étude très complète des altérations musculaires dans les atrophies, conclut qu'il est impossible, dans l'état actuel de la science, de différencier celles-ci par l'examen histologique des muscles.

CONCLUSIONS. — L'exposé des lésions que nous venons de faire nous montre que le type d'amyotrophie décrit par Charcot et Marie reconnaît pour substratum :

1° Une sclérose des cordons de Goll et Burdach.

2° Des lésions atrophiques des cellules des cornes antérieures ;

3° Des altérations des nerfs périphériques plus ou moins intenses, parfois minimes.

L'énumération de ces lésions, qui n'est que la traduction des deux observations anatomo-pathologiques précédentes, suffit pour indiquer qu'il s'agit bien là d'une lésion spinale. Nous tenons notre cas comme plus probant que celui de Marinesco, parce que les lésions y étaient moins avancées et par suite plus faciles à analyser. En présence de faits aussi nets, il est impossible d'admettre l'opinion émise par Hoffmann, attribuant la maladie à une altération des nerfs périphériques.

Bernhardt se rapprochait beaucoup plus de la vérité en considérant l'amyotrophie Charcot-Marie comme une atrophie d'origine spinale et névritique, quoique la seconde épithète nous paraisse moins justifiée par les faits que la première. Il serait aussi injustifié de faire de cette maladie une névrite, que de considérer le tabes comme une névrite, parce que l'on peut y rencontrer des lésions névritiques. Il faut de plus remarquer que dans notre cas il existe certainement des altérations des cellules et ganglions spinaux ; tous ces faits plaident en faveur d'une lésion centrale.

Comme Charcot et Marie l'avaient soupçonné dans le mémoire dans lequel ils ont décrit la maladie, il s'agit bien là d'une affection d'origine spinale, et c'est ce point capital que nous voulons mettre en relief. Nous ne discuterons point la nature intime et la genèse de cette altération. Ce serait nous lancer dans des hypothèses et dans des théories et nous ne voulons rester que dans le domaine des faits.

OBSERVATIONS

Parmi les observations publiées soit en France, soit à l'étranger sous les noms de « forme Charcot-Marie », de « peroneal type », de « neuritische Atrophie », les unes appartiennent manifestement au type décrit par Charcot et Marie, d'autres doivent être rangées dans une autre espèce nosologique, d'autres enfin s'écartent tellement du type primitif qu'il serait téméraire de les y rapporter sans hésitation. Nous avons donc classé les différentes observations sous le titre :

I. — Observations fondamentales (ayant servi à l'édification et à la justification du type).

II. — Observations douteuses.

III. — Observations à éliminer du cadre de l'atrophie Charcot-Marie.

I. — Observations fondamentales.

OBS. 9. — *Début par les membres inférieurs à 5 ans. — Atrophie des muscles inférieurs remontant au-dessus du genou. Atrophie des membres supérieurs remontant jusqu'au coude avec main en griffe. Diminution des réflexes rotuliens. Tremblements fibrillaires. Troubles vaso-moteurs. Crampes. Abolition de la contractilité électrique aux muscles de la jambe. Pas d'antécédents.* — CHARCOT et MARIE. *Revue de Médecine*, 1886.

Maxime W..., 9 ans. Aucun antécédent héréditaire; son frère, plus âgé de trois ou quatre ans, ne présente aucune trace d'atrophie musculaire.

Maxime aurait eu des convulsions dans la première ou deuxième année; à cinq ans auraient commencé à se montrer les premiers signes de faiblesse du côté des membres inférieurs; les pieds se tournaient quand il marchait, la face plantaire regardant tout à fait en dedans. A ce moment, on lui a mis des appareils, les pieds ont semblé un peu redressés, mais cela semble assez incertain, car en somme, l'affaiblissement a été tout à fait progressif; les mains n'auraient commencé à se prendre qu'à l'âge de sept ans. Le petit malade ne sait pas quels mouvements ont été le plus difficiles au début.

Les deux pieds sont tombants, la pointe assez fortement inclinée en dedans, avec une rotation du pied suivant l'axe antéro-postérieur, de façon que la plante regarde en dedans; le dos du pied en dehors.

Les deux jambes sont très diminuées de volume, le mollet n'existe plus, la masse entéro-externe ne fait aucune saillie; à la palpation, on ne retrouve presque aucune trace des muscles du mollet.

Circonférence, partie moyenne de la jambe, à l'union de la moitié supérieure et de la moitié inférieure du tibia : 16 centimètres.

L'atrophie existe aussi à la cuisse, mais est absolument localisée au-dessus du genou sur une hauteur d'environ 5 centimètres au-dessus de la rotule : c'est une atrophie en jarretière; grâce à l'atrophie de la partie inférieure de la cuisse et à celle de la jambe, les condyles internes deviennent extrêmement saillants, et, quand les jambes sont rapprochées l'une de l'autre, il reste un grand espace vide entre les deux cuisses et les deux jambes; à la place qui devrait être remplie par le vaste interne existe ainsi une dépression considérable.

Circonférence à 4 centimètres au-dessus de la rotule : 20 centimètres.

La partie supérieure des cuisses, les fesses, les muscles antérieurs et postérieurs du tronc, les muscles des épaules, ne présentent aucune atrophie.

Aux extrémités supérieures, pas d'atrophie des bras, pas d'atrophie notable de la partie supérieure de l'avant-bras, mais atrophie du tiers inférieur de celui-ci (à ce niveau, l'espace interosseux est beaucoup plus apparent qu'à l'état normal), et surtout atrophie des mains.

Circonférence du bras : à la partie moyenne de l'humérus, 17 centimètres; de l'avant-bras au tiers supérieur, 16 centim. 5; à la partie inférieure au-dessus des épiphyses, 11 centim. 2.

Les deux mains ont tout à fait l'apparence de la griffe des interosseux. Aplatissement considérable de l'éminence thénar; aplatissement un peu moins considérable, mais très marqué cependant, de l'éminence hypothénar; flexion des deux autres. Les tendons des fléchisseurs sont assez nettement apparents dans la paume de la main.

Sur le dos de la main, l'enfoncement des espaces interosseux est très peu apparent, mais tout le dos de la main est plat, et le pouce se trouve porté sur le même plan que celui-ci.

Aucun mouvement n'existe plus, ni dans les orteils, ni dans le pied.

Le mouvement d'extension de la jambe sur la cuisse est bien conservé, mais on remarque, en le faisant exécuter, que c'est presque uniquement le droit antérieur qui résiste, un peu aussi le vaste externe, mais que le vaste interne est presque tout à fait absent. La flexion de la jambe sur la cuisse se fait bien elle aussi; mais dans ce mouvement, on sent beaucoup plus nettement les muscles de la partie interne du jarret que ceux de la partie externe, et il semble que l'action du biceps soit en partie affaiblie. — Les adducteurs sont manifestement conservés. C'est à cela qu'est due la conservation du volume de la partie interne de la cuisse dans ses deux tiers supérieurs. L'abduction des cuisses est normale.

Flexion de la cuisse sur le bassin, bonne; mouvements de rotation interne et externe de la cuisse bons.

Les muscles fléchisseurs, extenseurs du tronc et de la tête ont une vigueur normale.

Tous les muscles de l'épaule ont très bien conservé leur action; de même le trapèze et les pectoraux. — Le biceps est intact, le triceps aussi; le long supinateur fait une saillie normale dans la flexion.

Les fléchisseurs des doigts, de l'un et l'autre côté, sont énergiques. L'extension du carpe ne semble pas notablement affaiblie; de même, pour la flexion du pouce est peut-être un peu diminuée, mais c'est surtout celle de l'abducteur et des extenseurs propres qui est affaiblie. Il semble aussi que l'extenseur commun des doigts soit assez notablement affaibli. La supination et la pronation sont normales. Sensibilité normale aux membres inférieurs et aux supérieurs, à la piqure et à la température.

Les réflexes cutanés sont bien conservés ainsi que le réflexe cremastérien. La percussion du tendon rotulien détermine une légère contraction du droit antérieur, contraction qui n'est pas assez forte pour amener un déplacement de la jambe; par le procédé de Jendrassik on renforce notablement cette contraction. La percussion directe du muscle donne lieu à des contractions peu nettes aux cuisses, plus nettes sur la deltoïde et les muscles du bras, nulles sur les muscles de la jambe.

Lorsqu'il marche, il steppe d'une façon très marquée et cela surtout lorsqu'il n'a pas ses bottines; la pointe du pied étant tombante, il la jette en avant, en lui faisant décrire un arc de cercle à concavité interne. Lorsqu'il veut rester debout immobile, cela lui est impossible, à moins de s'appuyer avec les mains; sans cela il est dans un équilibre instable et est obligé pour ne pas tomber de piétiner sur place et de faire des mouvements de flexion et d'extension continus des jambes.

Lorsqu'il est par terre, il se relève sans présenter aucun des caractères propres aux pseudo-hypertrophiques.

Les mouvements des mains sont très limités, ainsi qu'on le conçoit, avec une déformation en griffe aussi prononcée; il ne peut s'habiller seul en entier, l'adduction du pouce, l'extension des doigts et la flexion de la première phalange font absolument défaut, il ne peut ni écarter ni rapprocher ses doigts. L'extension et la flexion de la main sont relativement assez énergiques.

Il existe des mouvements fibrillaires nets aux muscles de l'avant-bras se traduisant surtout par des mouvements des muscles du pouce; il en existe aussi dans les muscles de la cuisse.

Les membres inférieurs sont froids et un peu violacés; les supérieurs sont très froids. Lorsqu'on fait faire un mouvement énergique au petit malade, il est sujet à être pris de crampes aux muscles des cuisses et aux muscles des avant-bras.

L'examen électrique, assez difficile d'ailleurs, vu l'indocilité du petit malade, pratiqué par M. R. Vigouroux, a donné les résultats suivants :

Les muscles du pied et de la jambe ne répondent plus à aucun courant, sauf

les jumeaux, 20 El. 65°, ASZ > KSZ ; au courant faradique 50 mm., ces derniers muscles ne se contractent pas non plus.

A la cuisse :

Droit antérieur, Farad. 75 mm., bonne contraction, 20 El. 65°, KSZ > ASZ.

Vaste externe, *idem*.

Vaste interne. Farad. 65 mm., pas de contraction ; 20 El. 100°, pas de contraction.

Au membre supérieur :

Tous les interosseux dorsaux, Farad. 75 mm. = O. 1^{er}, 3^e, 4^e interosseux dorsaux, 20 El., 30 = O. 2^e interosseux dorsal, 20 El. 15°, ASZ seul.

Muscles thénar, 25 El. 50° = O. Farad. 50 mm. O.

Muscles hypothénar, *idem*.

Résistance de ces derniers muscles au courant, Farad. 24 El. 45°

Extenseur commun des doigts, Farad. 90 mm., bonne contraction.

Radiaux, *idem*.

Grand palmaire, Farad. 90 mm., contraction médiocre ; galvanique normale.

Fléchisseur superficiel des doigts, *idem*, bonne contraction.

Long abducteur du pouce, 80 mm., pas de contraction ; galvaniquement, pas de contraction.

Long extenseur du pouce, 80 mm., très faible.

Extenseur propre de l'index, 80 mm., pas de contraction ; galvaniquement, KSZ ASZ.

OBS. 10. — *Début par les membres inférieurs à 3 ou 4 ans, atrophie des membres inférieurs remontant au-dessus du genou. Atrophie des membres antérieurs jusqu'au coude avec main en griffe. Diminution des réflexes. Contractions fibrillaires, troubles vaso-moteurs. Un frère atteint. (CHARCOT-MARIE. Revue de Médecine, 1886.)*

H. X..., garçon de 11 ans 1/2. Le début de l'affection s'est fait vers l'âge de trois ou quatre ans. C'est d'abord à droite qu'on a vu le gros orteil, puis les autres orteils perdre leur force et rester fléchis ; peu de temps après, les orteils du pied gauche présentèrent le même affaiblissement ; il arrivait souvent au petit malade de tomber : ce sont ces chutes fréquentes qui appelèrent l'attention des parents sur l'état de leur fils.

Quelque temps après, il fut pris d'une bronchite grave qui le retint plusieurs mois au lit ou à la chambre ; lorsqu'il sortit de nouveau, l'impotence des membres supérieurs avait beaucoup augmenté.

Actuellement, ce qui frappe le plus quand le malade est nu, c'est la diminution considérable du volume des jambes ; le mollet a à peu près disparu, la jambe est devenue presque cylindrique, le diamètre de sa partie supérieure n'étant guère plus fort que celui de sa partie inférieure. Quant à la cuisse, elle a, dans ses deux tiers supérieurs, conservé un volume à peu près normal ; mais, dans son tiers inférieur, surtout au niveau de la jarretière, elle est notablement amaigrie ; il existe, à cette hauteur, une concavité interne qui contribue à exa-

gérer considérablement la saillie faite par la condyle interne du fémur, surtout celui de droite.

Circonférence de la jambe droite à sa partie moyenne : à droite, 19 centimètres ; à gauche, 18 centim. 5.

Au-dessous de la tubérosité du tibia, à droite, 22 centim. 5 ; à gauche, 21 centim. 5.

Circonférence de la cuisse à la partie moyenne, à droite, 31 centim. 5 ; à gauche, 32 centim. 5.

Idem, au-dessous du genou, au niveau de la jarretière : à droite, 22 centim. 5 ; à gauche, 24 centimètres.

Quant aux pieds, ils sont pendants et déformés, surtout le droit ; ils décrivent une concavité tournée en dedans (varus non équin) ; l'astragale et les os du tarse font une saillie anormale sur le dos du pied ; lorsque le malade est debout, la direction du pied change, le pied gauche se met en valgus.

Les membres supérieurs sont, eux aussi atteints, mains en griffe, atrophie des éminences thénar et hypothénar, et des interosseux. — Les avant-bras, eux, sont un peu grêles, mais c'est surtout à la partie inférieure que se voit nettement leur atrophie ; les bras semblent, au contraire, avoir un volume tout à fait normal.

Circonférence de l'avant-bras, partie moyenne : à droite, 14 centimètres ; à gauche, 14 centim. 5.

Circonférence du bras, partie moyenne, 16 centim. 5 des deux côtés.

Quant aux muscles eux-mêmes, voici ce que nous avons constaté au point de vue de leurs mouvements.

Les muscles propres du pied et ceux de la région antéro-externe de la jambe ne produisent plus le plus léger mouvement ; il en est presque de même pour ceux de la région postérieure de la jambe ; cependant, à droite, on arrive à constater encore une très légère tentative de flexion des orteils, les jumeaux se contractent aussi très faiblement, mais sans arriver à imprimer au talon une véritable élévation, ces derniers muscles d'ailleurs à la palpation sont très atrophiés, et ce n'est qu'à leur partie tout à fait supérieure qu'ils présentent une masse encore appréciable, celui de gauche est notamment plus faible et plus atrophié.

A la cuisse les mouvements n'ont pas paru sensiblement affaiblis ; flexion et extension de la jambe, flexion et extension de la cuisse, adduction et abduction

Pour ce qui est des membres supérieurs, les mouvements des interosseux sont presque complètement anéantis, l'adduction du pouce, l'abduction du petit doigt sont très faibles, surtout à gauche. — Les fléchisseurs des doigts sont affaiblis, mais non aussi atteints que les muscles propres de la main. Dynanomètre : l'une et l'autre main = 11. La flexion de l'index est notablement plus faible que celle des autres doigts ; souvent celui-ci reste à demi étendu. — La flexion, l'extension du carpe peuvent s'exécuter, mais sont affaiblies. — La pronation, la supination, l'adduction et l'abduction de la main sont plus vigoureuses, il est difficile de dire si elles sont inférieures à l'état normal. Le long supinateur est tout à fait intact.

Les muscles du bras sont normaux, tant au point de vue du volume qu'à celui de l'action. Il en est de même pour ceux de l'épaule et du tronc. Au cou l'extension est très énergique; la flexion l'est moins, ce qui est d'ailleurs ordinaire, mais elle est assez peu forte pour que l'on se demande s'il n'y a pas là quelque chose de pathologique; l'action des sterno-mastoïdiens semble un peu faible.

A la *face*, un examen minutieux ne laisse rien constater du côté des orbiculaires des lèvres ou des paupières, sauf une très légère différence de volume entre les moitiés droite et gauche de la lèvre supérieure, mais cela ne semble pas être pathologique.

La *station debout* est difficile; le malade ne peut rester debout immobile, il est obligé, pour garder l'équilibre, de remuer constamment les pieds par une sorte de piétinement incessant et assez spécial.

Dans la *marche*, le malade ne pouvant relever ses pieds est obligé de faire exclusivement usage des articulations du genou et de la hanche, et steppe d'une façon extrêmement marquée; il peut ainsi traverser une pièce, mais avec difficulté, et se fatigue rapidement.

Quand on le fait coucher par terre et qu'on lui dit de se relever, il exécute ce mouvement assez facilement et sans grimper aucunement après ses jambes.

Sur les muscles des mains (thénar, hypothénar) et sur les jumeaux on voit très nettement des *contractions fibrillaires*.

Jamais il n'a éprouvé de *douleurs*; la sensibilité est intacte à la piqûre et à la température.

Le réflexe tendineux n'existe plus aux genoux, du moins quand on le recherche avec les méthodes habituelles et dans la journée, mais M. le Dr d'Ornellas a remarqué que le matin, peu de temps après le sommeil, on pouvait quelquefois parvenir à provoquer ce réflexe; d'autre part, grâce au tour de main recommandé par E. Jendrassik, nous avons pu facilement produire ce réflexe même à la fin de la journée.

Le réflexe du triceps brachial au coude existe des deux côtés.

La *contraction idiomusculaire* peut être provoquée sur les muscles sains ou sur ceux qui sont peu atteints; elle ne se trouve pas sur les muscles dans lesquels l'atrophie est très prononcée.

Le réflexe crémastérien existe nettement des deux côtés.

Les pieds et les jambes sont toujours froids; ils ont une certaine tendance à prendre une coloration plus rouge que le reste du corps.

OBS. 11. — *Frère du précédent. Début de l'atrophie à 3 ans par les péroniens latéraux. Atrophie des membres inférieurs peu marquée au-dessus du genou. Parésie des membres supérieurs sans déformation. Troubles vaso-moteurs. Contractions fibrillaires. Réflexes rotuliens existent. Sensibilité intacte.* (CHARCOT et MARIE. *Revue de Médecine*, 1886).

G. X..., garçon de 7 ans, frère du précédent. C'est vers l'âge de 3 ans qu'a débuté l'affection qui semble avoir frappé d'abord les péroniers latéraux, du

moins parmi les muscles de la jambe, car, pour ce qui est des muscles intrinsèques, on ne peut obtenir aucun renseignement.

Chez lui, comme chez son frère, existe une atrophie des muscles des jambes contrastant de la façon la plus nette avec le volume à peu près normal de la musculature de la cuisse; mais les altérations sont moins étendues, moins avancées que chez H. X...

Les pieds sont pendants et en varus, mais sans équinisme; il y a très certainement disparition de l'action des péroniers latéraux; le groupe des muscles de la région antéro-externe ne possède non plus aucun mouvement; la flexion dorsale du pied ou l'extension des orteils sont impossibles. Au contraire, la flexion plantaire du pied peut encore s'exécuter dans une certaine mesure, et pendant ce mouvement on sent nettement la contraction des jumeaux. Il existe aussi quelques légers mouvements de flexion des orteils. L'adduction du pied se fait assez bien; l'abduction au contraire est tout à fait nulle.

La flexion de la jambe sur la cuisse s'exécute bien; il en est de même de l'extension de la jambe sur la cuisse et de la flexion de la cuisse sur le bassin. L'adduction et l'abduction des cuisses sont énergiques.

Quant au volume des membres inférieurs, la diminution est très notable pour les jambes; mais, aux cuisses, elle ne se manifeste que par un peu d'aplatissement de la région interne un peu au-dessus du genou; cet aplatissement ne s'élève pas jusqu'à la racine du membre.

Jambe, circonférence, partie moyenne.....	17 centim.
— plus grande circonf. du mollet à gauche...	20 —
— — — — — à droite...	19 —
Cuisse — partie moyenne.....	28.7 —
— au-dessus du genou.....	21.8 —

La jambe droite est en général un peu moins grosse que la gauche, les muscles un peu plus flasques, il semble que la couche de tissu adipeux soit plus épaisse qu'à gauche; sur l'une et l'autre jambe cette couche est d'ailleurs assez prononcée, et la palpation de la partie inférieure ou moyenne de la jambe donne assez bien la sensation de « peau d'orange »; au contraire, à la partie supérieure de celle-ci et de la cuisse, on peut, sans difficulté, faire des plis à la peau.

Les pieds sont très froids, un peu rouges, presque toujours humides, d'après le dire des personnes qui ont soin de l'enfant; il transpire plus des pieds que du corps; les ongles sont un peu striés en long, mais sans être hypertrophiés, ni irréguliers; les jambes sont, elles aussi, assez froides, et cela jusqu'au genou; à partir de celui-ci, la température redevient normale.

Les membres supérieurs semblent tout d'abord indemnes, l'enfant et les parents affirment qu'ils ne présentent rien d'anormal. A un examen plus attentif, on reconnaît facilement que G. X... peut à peine amener au contact la pulpe du pouce et celle du petit doigt, et ne peut résister à la moindre traction en sens inverse. De plus, le petit doigt de la main gauche ne peut être rapproché des autres; d'ailleurs tous les doigts ne peuvent être écartés ou rapprochés les uns des autres avec la vigueur normale, le mouvement s'exécute

tant bien que mal, mais sans aucune force ; le pouce, au contraire, est très bien placé en abduction ou en extension (nous avons vu que l'adduction est très affaiblie).

Pas de déformation des mains.

Les mouvements de flexion et d'extension des doigts, ceux de flexion, d'extension, d'adduction et d'abduction du carpe s'exécutent bien, et il est difficile de dire si leur force est amoindrie ; de même pour la pronation et la supination ; l'extension et la flexion du bras sont tout à fait normales, la saillie du long supinateur très nette.

Au dynamomètre l'enfant ne peut arriver pour l'une ou l'autre main qu'à 7 kilog. ; il est vrai que, l'instrument étant trop gros, il lui est difficile de le saisir ; d'après lui, la main gauche serait plus faible que la droite.

Les muscles de la ceinture scapulaire, les pectoraux, les deltoïdes, etc., sont en bon état ; aucune atrophie, aucune faiblesse ; de même pour les muscles du tronc et du cou.

Il existe des *contractions fibrillaires* surtout visibles au niveau du jumeau et du soléaire ; aux mains nous n'avons pu en voir pendant les quelques minutes qu'il nous a été donné de consacrer à cet examen.

On produit la *contraction idiomusculaire* sur les jumeaux de chaque côté, mais non sur le groupe de muscles antéro-externes de la jambe ; elle existe sur le triceps crural et sur les muscles situés au-dessus.

Le réflexe rotulien peut être provoqué, mais d'une façon assez irrégulière et quelquefois difficile à constater : cela tient en partie à ce que le petit malade ne laisse pas toujours sa jambe assez molle. Au coude, le réflexe tendineux existe nettement.

La sensibilité est pourtant absolument intacte pour la piqûre et la température. Il n'a jamais existé de douleur.

Quand on fait marcher l'enfant, on constate qu'il steppe d'une façon extrêmement marquée, le pied droit est plus déformé et semble stepper plus encore que le gauche ; quand G. X... est debout, il tient ses pieds écartés de 12 à 15 centimètres et piétine sur place ; s'il essaye de les rapprocher et de rester immobile, il ne peut conserver son équilibre. Quant il est couché par terre et qu'on lui dit de se relever, il le fait facilement et sans grimper après ses jambes.

OBS. 12. — *Femme de 24 ans. Début vers l'âge de 14 ans par les membres inférieurs ; mains prises cinq ans après. Atrophie des éminences thénar et hypothénar ; atrophie des membres supérieurs jusqu'au dessus du genou. Sensibilité intacte. Abolition des réflexes rotuliens. Douleurs dans les membres inférieurs. Secousses fibrillaires. Réaction de dégénérescence dans certains muscles.*

D..., fille de 24 ans, célibataire, entre, le 13 janvier 1885, dans le service de M. Charcot, à la Salpêtrière.

Antécédents héréditaires. — Grand père maternel mort à 84 ans, était para-

lysé depuis l'âge de 69 ans ; suivant toute vraisemblance, hémiplegique. Oncle paternel mort en peu de temps à la suite d'une affection cardiaque.

Antécédents personnels. — Rougeole à trois ans. Entre 7 et 14 ans, envies de vomir surtout le matin, suivies quelquefois de vomissements ; pendant cette période, il lui est arrivé d'uriner dans son lit, en dormant. A 14 ans, avec l'établissement des règles, disparition de ces troubles, et, à cette époque, la malade aurait noté un manque de résistance et de solidité au niveau de l'articulation tibio-tarsienne droite ; elle faisait des faux pas, et cette faiblesse s'est accrue très lentement. A 18 ans, le genou est pris, et ensuite le membre inférieur gauche devient presque aussi faible que le droit. Elle dit que dès cette époque ses membres inférieurs ont diminué de volume dans les segments inférieurs. Jamais de faux pas pour le pied gauche.

A 19 ans environ, les éminences thénar et hypothénar se réduisent de volume peu à peu, en commençant de même par le membre droit. Peu de temps après, le membre gauche est envahi dans un ordre semblable. Jamais de fièvre, Céphalée fréquente et empêchant parfois le sommeil. L'appétit n'a jamais manqué depuis quinze mois, légère constipation, qui dernièrement est devenue plus marquée.

Etat actuel, octobre 1885. — La face est normale, les rides du front sont un peu plus accentuées à droite. Nez un peu porté à droite ; elle peut exécuter tous les mouvements avec les lèvres. Il n'y a pas de parésie de l'orbiculaire des lèvres non plus que du frontal, le sourcilier et l'orbiculaire des paupières ; tous les mouvements de la mâchoire sont normaux. Au repos, quelques légers tressaillements dans les muscles de la face ; mouvements des yeux et des paupières normaux. La langue a un volume normal et fait tous les mouvements.

Volume du bras et de l'avant-bras normal ; celui de l'avant-bras semble cependant un peu au-dessous de ce qu'il devrait être par rapport à celui du bras.

Bras gauche, au niveau du bord supérieur du tendon du grand pectoral, 31 centimètres de circonférence, et au niveau de la partie moyenne, 26 centim. 5. Plus grande circonférence de l'avant-bras, 24 centimètres.

Les deux mains présentent une atrophie notable ; un peu plus forte à droite qu'à gauche, l'éminence thénar est très diminuée, surtout au niveau du court adducteur du pouce. L'abducteur du pouce est aussi atrophié ; la malade ne peut de la main droite joindre le pouce et le petit doigt ;

A gauche elle le peut, mais au moyen d'un artifice, en fléchissant le petit doigt et le pouce de telle façon que la distance à parcourir se trouve diminuée. L'éminence hypothénar est, elle aussi, atrophiée, mais à un degré moindre. Toute la paume de la main est d'abord aplatie sans qu'il y ait cependant de dépression au niveau des espaces interosseux. Il n'y a nullement apparence de griffe. La flexion des interosseux se faisait bien, mais la malade ne peut résister ni à l'extension passive des premières phalanges, ni à la flexion passive des deux dernières, il y a aussi une diminution notable de la force dans l'action de rapprocher ou d'écarter les doigts ; ces différents mouvements deviennent d'ail-

leurs beaucoup plus difficiles lorsque la malade a froid. Des deux côtés, mais surtout à droite, la flexion du carpe est affaiblie, de même pour les fléchisseurs des doigts et le long fléchisseur du pouce, tandis que l'extension, l'abduction et l'adduction du carpe se font assez bien; les muscles longs du pouce semblent à peu près normaux. Le long supinateur se contracte très bien; les muscles biceps, brachial antérieur, triceps, deltoïde, pectoral, sont tout à faits intacts, ainsi que les muscles de l'épaule et du tronc.

Pas de déviation des omoplates.

Dynamomètre, main droite.....	24 kilogr.
» main gauche.....	25 kilogr.

Les pieds sont pendants et excavés sur leur bord interne, les orteils dans une flexion moyenne, telle que dans la station debout, la direction des ongles est presque verticale. La malade ne peut imprimer aucun mouvement à ses orteils; quelquefois cependant, lorsqu'elle a bien chaud, elle peut remuer un peu le gros orteil droit. Il n'y a non plus pour le pied aucun mouvement de flexion, d'extension, ou de latéralité; on ne constate pas l'existence de rétraction fibreuse nette dans l'articulation tibio-tarsienne, sauf, peut-être un peu quand on a fait l'extension dorsale; le tendon d'Achille résiste alors un peu; la courbure du pied semble ne pouvoir être complètement effacée par le mouvement d'extension.

Les jambes sont grêles et leur volume contraste d'une façon frappante avec celui des cuisses. Le mollet est peu accusé; les muscles de la région antéro-externe sont eux aussi diminués de volume. Les jambes ont une apparence conique, c'est-à-dire que la circonférence au niveau, du plateau du tibia, est plus forte qu'à la partie moyenne vu la disparition du mollet.

Les cuisses sont très volumineuses, du moins à leur partie supérieure et moyenne, car, à la partie inférieure, au-dessus de la rotule, elles ont certainement éprouvé un degré d'atrophie assez marqué; il existe à ce niveau un léger aplatissement de la région interne.

La flexion et l'extension de la jambe sur la cuisse s'effectuent avec vigueur, de même que l'abduction et l'adduction.

La flexion et l'extension de la cuisse sur le bassin sont normales.

Circonférence de la cuisse à 12 centimètres au-dessous de l'épine iliaque antéro-supérieure à gauche, 61 centimètres à droite, 59 centimètres.

Idem, à 3 centimètres au-dessus de la base de la rotule; à gauche, 39 centimètres; à droite, 37 centimètres. Plus grande circonférence du mollet; à gauche, 30 centimètres; à droite, 27 centimètres.

Les autres muscles du corps ne présentent rien de pathologique. Tous les mouvements de la mâchoire sont normaux. Les deux sterno-mastoïdiens se contractent bien et résistent aux mouvements passifs; de même, pour la flexion latérale de la tête; mouvements du trapèze normaux pour toutes les portions de ce muscle. Les mouvements d'élévation du bras se font bien, mais la résistance n'est peut-être pas très grande. Les grands pectoraux manœuvrent bien et

résistent également ; le mouvement du grand dorsal se fait bien ; de même pour les rhomboïdes.

Quand on fait coucher la malade par terre, tout de son long, sur le dos, et qu'on lui commande de se soulever, on remarque que la contraction des droits de l'abdomen se fait bien et qu'il n'y a pas de dépression au niveau de la ligne blanche ; mais, une fois qu'elle a atteint la position assise, il lui est très difficile de se mettre sur les deux genoux d'abord, puis sur un seul, et, une fois qu'elle est dans cette position, elle ne peut, même, en s'appuyant fortement sur le genou, relevé, se mettre complètement debout, par suite de la faiblesse des muscles des jambes et aussi un peu sans doute de ceux des cuisses, sans que d'ailleurs dans son attitude rien ne rappelle, même de loin, celle des pseudo-hypertrophiques.

Quand on la fait mettre à quatre pattes, elle redresse parfaitement le tronc sans prendre aucun point d'appui, ni sur elle, ni autour d'elle. Quand elle marche elle steppe d'une façon très marquée par suite de l'impossibilité où elle est de relever la pointe du pied ; il lui est encore plus difficile de marcher nus-pieds, car alors le pied n'est plus soutenu du tout ; elle ne peut marcher longtemps, se fatigue très vite, éprouve aussi une certaine peine à rester debout immobile, et, pour conserver son équilibre, est obligée alors de changer constamment ses pieds de place.

La sensibilité est absolument intacte dans tous ses modes, seulement un peu émoussée quelquefois lorsque les extrémités sont trop froides. Aux pieds et aux jambes, en effet, la température est remarquablement abaissée, et, chose singulière, cet abaissement est pour ainsi dire tout à fait correspondant aux parties atrophiées ; en effet, à partir de la région au-dessus du genou, la température redevient normale, la différence qui existe entre la partie supérieure de la jambe et la partie inférieure de la cuisse est parfaitement sensible à la main, les pieds et les jambes ont aussi une certaine tendance à la cyanose.

Les réflexes cutanés existent. Les réflexes rotuliens sont abolis ; il existe de légers réflexes pour le tendon du triceps brachial ; ceux du bras sont nuls ou faibles.

La contraction idiomusculaire peut être obtenue à l'avant-bras et au bras, pas du tout à la jambe, nulle ou très faible à la cuisse.

La malade se plaint d'éprouver assez souvent des crampes dans différents muscles, mais surtout dans les muscles de la cuisse ; ces crampes surviennent ordinairement à l'occasion des mouvements volontaires ; elles sont aussi plus fréquentes dans la nuit qui suit chaque séance d'électrisation.

On constate des secousses fibrillaires très nettes sur les muscles propres des mains ; il n'y en a pas aux pieds ni aux jambes ; peut-être en existe-t-il aux avant-bras et aux cuisses, mais elles sont peu nettes et on ne peut rien affirmer à cet égard ; il n'y en a pas trace sur les muscles des bras ou des épaules.

L'examen électrique fait par M. R. Vigouroux a donné les résultats consignés plus bas. M. Vigouroux conclut, d'une façon très catégorique, en faveur de l'exis-

tence de la réaction de dégénérescence pour un certain nombre de muscles propres de la main, réaction caractérisée par la prédominance de ASZ et par la lenteur de la contraction, en même temps que par l'absence de la contractilité faradique.

- D. — N. accessoire, 6 El. 30° KSZ > ASZ.
 G. — N. accessoire, 6 El. 20° KSZ > ASZ.
 D. — N. radial, 12 El. 70° KSZ dans l'extenseur de l'index.
 G. — N. radial, 12 El. 80° KSZ dans les radiaux.
 D. — M. L. supin., 100 mm.
 G. — L. supin., 90 mm.
 D. — 1^{er} rad. ext., 90 mm.
 D. — 2^e rad. ext., 85 mm.
 G. — 1^{er} et 2^e rad. ext., 90 mm.
 D. — Ext. commun doigts, 95 mm.
 G. — Ext. commun doigts, 90 mm.
 D. — Cubital post., 100 mm.
 G. — Cubital post., 95 mm.
 D.G. — Long abd. du pouce, 95 mm.
 D.G. — Court extenseur, 90 mm.
 D. — Long extenseur, 90 mm.
 G. — Long extenseur, 90 mm.
 D.G. — Extenseur premier de l'index, rien faradiquement et galvaniquement.

D.G. — 1^{er} et 2^e interosseux dorsaux, rien ; 3^e et 4^e 75 mm.

Muscles thénar et hypothénar douteux.

- D. — 1^{er} interosseux, 18 El. 100° AST seul.
 2^e — 18 El. 60° AST (?).
 3^e — 14 El. 60° KSZ $\geq$ ASZ.
 10 El. 50° KSZ $\geq$ ASZ.
 8 El. 30° KSZ < ASZ lent.
 4^e — 12 El. 60° KSZ = ASZ
 10 El. 45° KSZ < ASZ lent.
 4^e 6 El. 35° ASZ lent seul.
 Thénar 28 El. 45° ASZ seul.
 34 El. 60° KSZ lent < ASZ.
 Hypothénar 34 El. 65° KSZ (?) < ASZ.
 G. 1^{er} interosseux 14 El. 30° KSZ < ASZ et lent.
 2^e — 18 El. 60° ASZ lent seul.
 3^e — 18 El. 90° KSZ > ASZ.
 1^e — 12 El. 60° KSZ < ASZ lent.
 Thénar 28 El. 65° ASZ lent seul.
 Hypothénar 22 El. 40° ASZ lent seul.

D. — N. cubital, 8 El. 70° } contraction seulement des faisceaux internes
 G. — N. cubital, 6 El. 60° } du fléchisseur profond.

Rien dans les muscles intrinsèques de la main.

D.G. — Fléch. sup. des doigts, 95 mm.

(Les muscles des bras et du cou, normaux, 100 mm.)

Membres inférieurs :

D.G. — Vaste interne, 85 mm. faible.

D.G. — Vaste externe, 75 mm. faible.

D. — Droit antérieur, 55 mm.

G. — Droit antérieur, 60, 65 mm.

D. — N. péronier, 16 El. 100°, rien.

G. — N. péronier, 16 El. 120°, rien.

D.G. — Muscles de la jambe et du pied, inexcit. farad.

D. — Tibial ant. et péron. latéraux, 20 El. 130°, rien.

G. — Le long péron. lat. répond seul à 20 El. 120°. KSZ seul.

D.G. — Jumeaux internes et externe, 20 El. 90° 110° 130° rien.

Les autres muscles de la jambe et du pied, rien galvaniquement.

OBS. 13 — *Début de l'atrophie chez deux frères par les membres inférieurs.*

Atrophie très marquée de la jambe avec intégrité des cuisses, troubles vasomoteurs. Pas de troubles de la sensibilité (CHARCOT et MARIE. *Revue de Médecine* 1886). Empruntée à EULENBURG.

Les deux comtes H..., jumeaux, qui, en outre des maladies ordinaires de l'enfance, avaient simultanément en 1845, à l'âge de 16 ans, eu la rougeole, sans aucune suite fâcheuse. (Insiste sur ce fait que pendant les deux ans qui suivirent ils étaient en parfaite santé.) Deux ans plus tard (1847), ils remarquèrent tous deux, indépendamment l'un de l'autre, une faiblesse gênante dans les jambes, qui, entre autres inconvénients, les obligea de cesser leurs leçons de natation, car ils ne faisaient pas les mêmes progrès que leurs compagnons. Bientôt se fit remarquer aussi un amaigrissement des jambes. Le trouble fonctionnel resta cependant longtemps peu marqué ; ce n'est qu'en 1851, près de quatre ans après l'apparition du mal, que fut institué un traitement spécial (douches, bains, électricité, gymnastique).

En mai 1854, Eulenburg constata l'état suivant : à partir du genou, les jambes sont extraordinairement atrophiées. Elles mesuraient, à 4 pouces au-dessous de l'extrémité inférieure de la rotule, chez l'ainé 10 pouces un quart, chez le second 10 pouces. Ce volume est très faible en comparaison avec le développement colossal des muscles de tout le reste du corps. Le mollet était aplati comme dans le pied varus. Les muscles gastro cnémiens, le soléaire, le long et le court fléchisseur commun des doigts, le fléchisseur long et court du gros orteil, les trois péroniers n'obéissaient plus à l'impulsion volontaire. Au contraire, les extenseurs des doigts et du gros orteil et les tibiaux antérieurs et postérieurs avaient un fonctionnement normal.

Dans la marche, le bord externe du pied seul touche le sol, l'interne se

relève par l'action de l'extenseur commun et des tibiaux antérieurs et postérieurs. Le mouvement que font les jambes chez ces malades ne peut être appelé « marche » ; ces extrémités sont en effet projetées en avant et incomparablement moins utiles que des échasses fixées au genou. Comme les muscles de la cuisse font des efforts considérables, on peut s'expliquer que tous se trouvent dans un état de nutrition exagérée. Les fessiers et les extenseurs de la jambe sont vraiment hypertrophiques.

Les fonctions végétatives sont, chez les deux malades, absolument intactes, de même que les facultés intellectuelles. On pouvait les regarder comme des types de bonne santé générale. Le sens du toucher était normal, la sensibilité électro-musculaire aussi ; la contractilité électro-musculaire diminuée, mais non éteinte. Les membres atrophiés avaient une température abaissée, mais non d'une façon très notable. Il n'y avait aucun trouble de la sensibilité, et c'était le seul symptôme que cette affection n'avait pas de commun avec l'atrophie musculaire progressive. Légère amélioration ne permettant pas d'espérer la guérison.

OBS. 14. — *Famille de dix individus atteinte par la maladie : 5 du sexe masculin, 5 du sexe féminin. Atrophie des membres supérieurs et des membres inférieurs* (empruntée à EICHHORST).

CAS 1. — Dorothea Br..., 70 ans, prétend n'avoir jamais été malade jusqu'à l'âge de 36 ans, aurait eu alors à peu près simultanément une encéphalite, une fièvre nerveuse, la diphtérie et une fausse couche.

Depuis cette époque elle se sentit faible, ses jambes s'affaiblirent et devinrent de plus en plus maigres. Au bout de quelques années, les mains s'affaiblirent aussi et diminuèrent de volume ; elle pouvait encore, jusqu'il y a deux ans, marcher dans sa chambre et s'occuper à de petits travaux ; mais, ayant reçu la nouvelle de la mort subite de son mari, le mal fit, dans ces deux dernières années, de rapides progrès ; depuis quelques mois elle éprouve de violentes douleurs, surtout la nuit, irradiant dans le bout des doigts.

Les muscles des bras et des épaules sont en parfait état ; les avant-bras sont amincis sur la face dorsale ; l'espace interosseux est le siège d'une profonde dépression ; en avant, les tendons font une forte saillie ; disparition des éminences thénar et hypothénar et des interosseux dorsaux ; doigts en flexion : leur redressement cause une vive douleur. Il n'y a plus ni extension ni flexion, ni abduction ni adduction de la main. Sensibilité intacte dans tous ses modes. Avant-bras et mains froides, légèrement cyanotiques.

Aux extrémités inférieures, pied équin très accentué pouvant être redressé passivement, sans difficulté ni douleur, mais non volontairement. Les muscles des jambes et des cuisses sont minces et mous, la flexion dans le genou et la hanche n'est possible que dans certaine position ; l'abduction de la hanche n'existe pas, elle est possible passivement ; à partir du genou, vers en bas, abaissement de la température et forte cyanose ; les réflexes cutanés ne sont

pas augmentés. Sur la partie externe de la jambe et les os du pied, hypérésie notable ; partout ailleurs sensibilité normale. Pas d'examen électrique.

CAS 2.—Julius B..., 44 ans; presque aussitôt après sa confirmation, faiblesse des pieds rendant la marche difficile, amaigrissement des jambes, qui étaient froides et rouges ; l'usage du bas élastique l'aidait beaucoup pour marcher ; jusqu'à présent, n'a rien dans les mains.

CAS 3. — Laura B... 40 ans, a eu, à partir de l'âge de 5 ans jusqu'à 16 ans, la danse de Saint-Guy, a présenté de nombreux accidents nerveux qui semblent être de nature hystérique, y compris une attaque d'apoplexie avec hémiplegie droite complètement guérie en trois semaines. Le début de l'affection remonterait à l'âge de 26 ans, au moment de son mariage. On remarque alors que l'articulation tibio-tarsienne était lâche et qu'elle avait de la difficulté à la mouvoir, les jambes s'amaigrissent et devinrent au même moment, le siège de vives douleurs : le tout n'a guère fait qu'aller en augmentant. Depuis quatre mois, les articulations de la main et des doigts sont le siège de vives douleurs ; les mains se sont affaiblies et amaigries.

Muscles des bras bien développés, ceux des avant-bras le sont moins bien ; espaces interosseux dorsaux très profonds, muscles thénar et hypothénar atrophiés, mains froides et bleues ; tous les mouvements des mains et des doigts peuvent être accomplis, mais avec difficulté ; sensibilité dans tous ses modes normale.

Muscles de la cuisse mous, sans diminution apparente de volume. Jambes amincies, froides, cyanosées ; la crête du tibia et les malléoles font une forte saillie ; pieds équins avec une légère tendance au varus. Pas de mouvements de pied ni des orteils, ceux du genou et de la hanche sont libres, les ligaments du pied sont lâches et permettent des mouvements assez étendus de latéralité. L'excitabilité cutanée réflexe n'est pas augmentée ; sensibilité normale dans tous ses modes.

La démarche est bizarre, la malade lève une jambe bien haut, porte fortement en avant la moitié correspondante du bassin et pose alors la jambe par terre en frappant du pied, étant ainsi placé sur le sol à peu près au hasard et sans direction spéciale. Aussi la marche a-t-elle quelque chose d'incertain et de maladroit ; la malade tombe souvent, elle ne peut se tenir longtemps debout parce qu'elle perd l'équilibre.

¹ Les courants induits et constants ne produisent aucune contraction aux jambes ; aux cuisses, aux bras et aux avant-bras, l'excitabilité musculaire est normale, un peu abaissée aux éminences thénar et hypothénar.

CAS 4. — Hermann Br..., 35 ans, scarlatine dans l'enfance, s'est très bien porté ; pendant un an et demi, a fait sans aucune difficulté son service militaire ; à cette époque (vingt et un ans et demi) sensation de faiblesse après les marches prolongées ; trois ans après, faiblesse croissante et amaigrissement des

jambes; vers cette époque commença à se montrer de la faiblesse des mains; celles-ci s'amaigriront, les doigts devinrent crochus. Il ne peut actuellement se tenir debout ou marcher sans canne, tous les trois pas ses pieds tournent.

De tous ses parents, c'est lui qui présente le degré le plus prononcé d'atrophie; les muscles de la jambe sont amaigris au maximum, il n'y a plus qu'une peau épaisse recouvrant les os, la peau est d'un bleu rouge foncé et d'un froid de glace; les pieds pendent immobiles dans la position varus équin, les orteils ne peuvent non plus être remués; les ligaments de l'articulation du pied sont lâches et permettent une grande mobilité.

Excitabilité réflexe cutanée non augmentée. Tout le reste comme chez les malades précédents, sauf que la sensibilité cutanée est notablement, peut-être même à un haut degré, diminuée pour les courants induits ou constants. La musculature de la cuisse est épaisse et ferme, tous les mouvements de la hanche et du genou sont possibles. Les muscles du bras, de l'épaule, les fléchisseurs de l'avant-bras sont bien développés; au contraire, les extenseurs sont minces et flasques, de sorte que, entre le radius et le cubitus, on sent une dépression profonde. Les espaces interosseux sont très creux, les éminences thénar et hypothénar plates et disparues. Les doigts restent toujours en légère flexion. L'extension de la main est limitée, la flexion complètement libre. L'extension complète des doigts n'est pas possible. Tout le reste comme chez la malade précédente.

CAS 5. — Robert Br..., 32 ans; à l'âge de vingt ans a entrepris son tour, d'Europe, il était alors en bonne santé, quand il en est revenu ses pieds étaient amaigris et sans force; cela est survenu progressivement et sans douleur. Peu d'années après sont survenues la faiblesse et la disparition des muscles dans les mains et les avant-bras.

Il y avait atrophie prononcée des muscles des jambes, pied équin, cyanose, refroidissement; disparition des éminences thénar et hypothénar, enfoncement des espaces interosseux, flexion permanente des doigts, atrophie des extenseurs à l'avant-bras, coloration bleuâtre et refroidissement.

CAS 6. — Ernest Br..., 8 ans, a eu la coqueluche il y a six ans; à la suite longue affection fébrile avec quelques troubles thoraciques et cardiaques; est en bonne santé depuis.

Il n'a commencé à marcher que tard, et, même maintenant, n'est pas encore arrivé à une sûreté complète.

D'après le dire des parents, il butte contre les moindres inégalités du sol et marche beaucoup plus mal que sa petite sœur âgée de quatre ans. Jamais de douleur. La peau des jambes est blanc bleuâtre et très froide. Il n'y a pas de diminution notable de volume des muscles, mais, à la jambe, les extenseurs et les muscles péroniers ont une réaction nettement mauvaise pour le courant induit, les contours des os du pied sont très apparents. Les mouvements du pied et des orteils sont difficiles et maladroits. Les pieds sont en varus. Il ne peut

tourner la pointe du pied en dehors, il le fait très bien en dedans. Quand il marche, on ne remarque qu'un manque de sûreté. Pas d'excitabilité cutanée réflexe exagérée. La pression des mains est peu énergique dans les avant-bras et les mains, pas d'atrophie notable. Les muscles extenseurs des doigts, les thénar et hypothénar sont un peu paresseux au courant faradique.

CAS 7. — Fritz Bach... (petit-fils de Dorothea ; sa mère, âgée de 36 ans, n'a pas été atteinte), 8 ans, n'a jamais été malade. Il n'a commencé à marcher que très tard et présente, depuis plusieurs mois, une incertitude surprenante ; les pieds sont en varus, leur flexion dorsale peu étendue, les mouvements des orteils difficiles ; pas d'atrophie notable des jambes, qui sont froides, mais sans coloration anormale ; rien de pathologique aux mains ni aux avant-bras.

CAS 8. — Mina Herm... (sœur de Dorothea), a toujours été en bonne santé, jusqu'à l'âge de trente ans ; à cette époque, faiblesse et maladresse des pieds ; les jambes étaient plus minces, froides, bleuâtres. La maladie a progressé, de sorte qu'elle ne pouvait marcher plus longtemps. Est morte à trente-cinq ans du choléra.

CAS 9. — Marie Herm... (fille de la précédente), 24 ans, n'a jamais été malade. L'affection a débuté chez elle, il y a quatre ans ; elle a senti d'abord des douleurs violentes dans les articulations des pieds, puis, au bout de quatre mois, une faiblesse notable des jambes. Quelque temps après, les douleurs ayant disparu entièrement, la sensation de faiblesse s'accrut rapidement, en même temps elle remarqua un affaiblissement notable des deux jambes.

Il y a quelques mois, revinrent de nouveau les douleurs dans les pieds. Presque en même temps, les mains devinrent maigres et faibles, les doigts courbés en permanence.

Les muscles des bras sont en bon état. A l'avant-bras, les extenseurs sont minces et flasques, mais, par suite de l'existence de la couche adipeuse sous-cutanée, le bras est encore bien arrondi. Les espaces interosseux sont très profonds, les éminences thénar et hypothénar disparues.

Les doigts sont en flexion dans la deuxième et troisième articulation, les mains très froides et bleuâtres.

L'extension active complète des doigts n'est pas possible ; passive elle est très douloureuse. Sensibilité normale dans tous ses modes.

A la cuisse, muscles bien développés. Mouvements de la hanche et du genou libres. Jambes amaigries, froides, bleuâtres. Pied en varus équin. Les articulations des pieds et des orteils ne peuvent être mues activement.

Les ligaments articulaires du pied sont lâches et laissent vaciller celui-ci.

Il n'y a pas d'excitabilité réflexe exagérée. Le reste comme pour les mains.

La sensibilité de la peau est partout normale pour le courant faradique. A la jambe, on ne peut obtenir des secousses musculaires avec ce courant ; aux extenseurs, à l'avant-bras et aux éminences thénar et hypothénar, l'excitabilité musculaire est notablement abaissée.

CAS 10. — Jeanne Herm... (sœur de la précédente), 26 ans, a été en bonne santé jusqu'il y a huit ans.

A cette époque, douleurs violentes intermittentes dans les jambes venant du genou aux orteils. Bientôt elle sentit une faiblesse dans les jambes, il lui semblait constamment que celles-ci et ses pieds étaient froids et comme morts. Les jambes s'amaigrissent, les articulations des pieds devinrent extrêmement mobiles. L'affection a constamment progressé; l'aspect extérieur de la malade est analogue à celui de sa sœur. Les mains semblent libres jusqu'à présent.

OBS. 15. — *Observation de 3 individus de la même famille dont les ascendants avaient été atteints de la même maladie. Début par les membres supérieurs puis atteinte des membres inférieurs.* — (CHARCOT et MARIE. *Revue de Médecine* 1886) empruntée à HAMMOND.

CAS. 1. — Famille des Wetherbee observée par Hammond.

E. H... Wetherbee raconte l'histoire des membres de sa famille atteints du « Wetherbee ail » ; son bisaïeul paternel, deux fils et deux filles de celui-ci auraient déjà présenté les symptômes de cette maladie ; son père, lui-même et sa sœur ont été, eux aussi, affectés. D'après cette description, il semble que l'affection se soit toujours montrée d'abord aux membres inférieurs, plus tard seulement aux membres supérieurs. Il y avait une grande fréquence des contractions fibrillaires dans les muscles malades.

Quoique les détails manquent, il est fort vraisemblable, d'après les quelques renseignements donnés par E. H. Wetherbee, que les muscles les plus fortement frappés étaient ceux des jambes, des pieds et des mains. Les extrémités inférieures, au-dessous des genoux, étaient très froides. La sensibilité était intacte. L'appétit et le sommeil bons.

Chez E. H. Wetherbee et chez son père, le début n'eut lieu qu'à trente-neuf ans.

CAS 2. — *Début à 6 ou 7 ans, après une rougeole, par les membres supérieurs : à 12 ans extension de l'atrophie aux mains. Pas de secousses fibrillaires.* — Anna W..., 17 ans, a eu la rougeole à l'âge de six ou sept ans ; un mois environ après être guérie, un de ses pieds (le droit ?) commença à tourner, les orteils s'inclinant en bas et en dedans. On fit la ténotomie. Puis l'autre pied se prit de la même manière. Il y a environ sept ans (trois ou quatre ans après la rougeole) la ténotomie fut faite de nouveau. Cette affection des jambes ne survint pas subitement, mais mit environ un mois à se développer.

Plus récemment, il y a environ cinq ans, les mains ont commencé à s'affaiblir, les phalanges à faire saillie, leurs mouvements à être maladroits.

A part quelques maux de tête et des douleurs lombaires au moment des règles, la santé est bonne et les diverses fonctions régulières.

Lorsqu'on l'examina, en janvier 1883, les jambes étaient très atrophiées au-dessous des genoux, les muscles des cuisses n'étaient pas aussi bien développés

qu'ils auraient dû l'être. Par les temps froids il y avait des troubles dans la circulation des jambes ; parfois les mollets étaient bleus et froids avec des taches rouges ; parfois même, en plus de l'abaissement de température et de la congestion, toute la jambe, au-dessous du genou, était si enflée qu'on ne voyait plus l'atrophie des muscles. Les réflexes tendineux existaient aux deux genoux. Le courant induit ne produisait pas d'action quand il était appliqué sur les muscles situés au-dessous du genou, sur les nerfs péroniers, sur les triceps fémoraux et sur les muscles de la partie postérieure de la cuisse (Ormerod donne cependant ce dernier fait comme douteux). Le courant constant ne produisait pas non plus de secousses quand il était appliqué sur les nerfs péroniers ou sur les muscles situés au-dessous du genou.

Aux mains et aux bras il y avait une atrophie très marquée des éminences thénar et en général des muscles intrinsèques de la main, et aussi, mais moins accentuée, une atrophie des avant-bras aussi bien dans la région des fléchisseurs que dans celle des extenseurs.

Les doigts étaient dans une position semi-fléchie pour les deux dernières phalanges, les articulations métacarpo-phalangiennes étant au contraire presque droites. Tous les mouvements volontaires du coude et de l'épaule étaient parfaitement conservés ; mais l'extension du poignet n'existait plus du tout à gauche et était très faible à droite. La flexion du poignet et des doigts était possible des deux côtés, mais seulement à un faible degré. La main gauche était la plus faible.

Le courant induit ne donnait aucune contraction dans les muscles de la main ou de l'avant-bras ; au contraire les muscles des bras, les deltoïdes, les rhomboïdes, etc., se contractaient bien.

Pour les courants galvaniques, excitabilité diminuée des muscles de l'éminence thénar, à gauche A.O.Z. = K.S.Z., à droite A.S.Z. = K.S.Z. ; plus tard, on ne peut plus obtenir aucune réaction. Dans les autres muscles de l'avant-bras, l'excitabilité galvanique était plus ou moins diminuée ou absente sans changement qualificatif.

Au mois de juillet, la malade se plaignait d'une légère incontinence d'urine, lorsqu'elle marchait et non la nuit.

Aucun trouble du côté sensoriel, pas de secousses fibrillaires, pas de rigidité, pas d'hypertrophie sur aucun muscle.

CAS 3. — *Début à l'âge de 4 ans par les membres inférieurs à la suite d'une rougeole : Extension aux mains cinq ans après. Atrophie des membres inférieurs jusqu'au genou. Pas de secousses fibrillaires.* — Alfred W..., 9 ans, frère de la malade précédente, a eu la rougeole à l'âge de quatre ans, et à la suite de cette maladie est survenue graduellement, en trois mois environ, de la faiblesse des deux jambes ; dans ces dernières semaines (février 1884) il a semblé à la mère que les mains, elles aussi, devenaient faibles.

Les muscles des membres inférieurs étaient très atrophiés au-dessous des genoux, au-dessus ils étaient d'apparence normale ; les réflexes patellaires étaient

exagérés des deux côtés. L'éminence thénar droite était aplatie en comparaison avec la gauche ; le courant d'induction ne faisait contracter les muscles ni de l'une ni de l'autre. Les notes suivantes ont été prises en avril et en octobre 1884. Il existe une atrophie des deux membres inférieurs, seulement au-dessous des genoux, cette atrophie est plus marquée à droite. Il n'y a pas de troubles vaso-moteurs comme chez la sœur. Le malade porte des appareils orthopédiques ; quand il marche sans eux, son pied droit tourne en dedans. Il peut fléchir et étendre le genou librement. Aux membres supérieurs, il y a maintenant une atrophie évidente des deux éminences thénar encore plus marquée à droite. Il ne peut mouvoir le pouce droit aussi librement que le gauche. Les doigts tendent à prendre une position de flexion dans leurs deux jointures extrêmes et d'extension dans l'articulation métacarpo-phalangienne ; c'est exactement l'habitude que la mère avait constatée jadis chez sa fille quand les mains ont commencé à être atteintes ; il peut cependant encore fléchir et étendre les doigts à sa volonté. Les avant-bras et les bras ne sont pas affectés, les réflexes tendineux du poignet et du coude sont bien marqués.

L'électrisation faradique n'avait aucune action sur les muscles du pouce et sur les premiers interosseux dorsaux, faisant bien contracter les muscles des avant-bras fléchisseurs et extenseurs, n'avait aucune action sur les muscles situés au-dessous du genou ni même sur les triceps fémoraux, quoique ceux-ci ne paraissent pas atrophiés.

Un courant galvanique modéré produisait des secousses dans les muscles de l'avant-bras droit, mais non sur ceux de l'éminence thénar, non plus que sur ceux des jambes ; sur quelques muscles de la cuisse, au moins, il déterminait des contractions.

Aucun trouble du côté sensoriel, pas de secousses fibrillaires, pas de rigidité, pas d'hypertrophie sur aucun muscle.

OBS. 16.— *Début de l'atrophie chez trois frères et sœurs à l'âge de deux ans.*
(SCHULTZE, citée par CHARCOT et MARIE. *Revue de Médecine*, 1886).

Il n'existait aucun antécédent nerveux héréditaire, aucune affection analogue ne s'était produite auparavant sur un des membres de la famille. Les trois enfants (frère et sœurs) qui font l'objet de cette observation ont un frère plus âgé (treize ans qui n'est pas atteint de la maladie.

Ces trois enfants, nés dans des conditions normales, avaient commencé à marcher à quinze mois ; ils ne présentèrent les premiers symptômes de leur mal que passé l'âge de deux ans, le début fut analogue chez tous trois. Il consiste dans la production tout à fait progressive, sans douleurs ni convulsions, d'un double pied bot varus qui rendit la marche de plus en plus en plus difficile et arriva à produire une déformation considérable du pied.

CAS 1.— Fille de 3 ans, l'atrophie et la paralysie ne portent que sur le domaine des deux nerfs péroniers, les pieds ne peuvent être relevés ; ni le tibial antérieur, ni les extenseurs communs des doigts longs et courts, ni les trois

muscles péroniers ne peuvent se contracter. En même temps, il existe dans ces muscles et dans les nerfs correspondants une réaction de dégénération complète. Les gastrocnémiens, les soléaires, le nerf tibial sont tout à fait indemnes, les muscles du mollet sont bien développés, la plus grande circonférence de la jambe à ce niveau mesure 17 centimètres. Il n'y a pas de secousses fibrillaires; aucune douleur à la pression sur les muscles atrophiés. La sensibilité n'est certainement pas fortement abaissée, il est difficile de savoir si elle est complètement normale. Les applications électriques sur la jambe produisent une vive expression de douleur. Réflexes rotuliens normaux; pas de réflexes du tendon d'Achille, réflexes plantaires peu nets. Mains, nerfs du tronc et de la tête normaux. Pas de troubles trophiques de la peau.

CAS 2.— Garçon de 5 ans, même atrophie et paralysie du territoire péronier; de plus, paralysie presque complète et atrophie considérable avec réaction de dégénération dans celui des deux nerfs tibiaux. Une très légère flexion plantaire des deux pieds peut encore être faite; la circonférence des mollets n'est que de 13 centimètres; à part cela, mêmes remarques que dans le cas précédent pour ce qui est de la sensibilité, des réflexes, des troubles trophiques. Les muscles du pouce sont peut-être un peu plus minces, mais leur innervation est normale et sans aucune anomalie notable des réactions électriques. Pas de secousses fibrillaires, la marche est peu sûre par suite de la déformation des pieds.

CAS 3.— Fille de 8 ans, les muscles innervés par le tibial sont complètement atrophiés et paralysés; dans le domaine du péronier, la flexion dorsale des orteils est encore possible, mais aucun mouvement d'extension ne peut être accompli. Les muscles fémoraux sont aussi amincis et plus faibles qu'à l'état normal; cependant chaque mouvement de ceux-ci peut s'exécuter, quoique avec peu de force (mais cela est-il pathologique?). Les réflexes rotuliens ont disparu. La sensibilité à la douleur et à la température pour les deux pieds n'est pas notablement diminuée. Entre le 2^e et la 3^e orteil de chaque pied, chez tous ces enfants, existe un état palmé très développé. Les mains de cette malade n'ont été prises que plusieurs années après les membres inférieurs, atrophie considérable des deux éminences thénar et hypothénar et des interosseux, tous les mouvements appartenant à ces muscles sont complètement impossibles. Le domaine du radial n'est pas non plus intact. A l'exception de l'index gauche, les premières phalanges de tous les doigts ne peuvent être étendues ou le sont très difficilement. La musculature des extenseurs à l'avant-bras est certainement atrophiée. L'extension active des mains a lieu d'une façon assez large, mais avec peu de force; la flexion interne des deux mains manque. La musculature du bras est mince, mais assez vigoureuse, de même pour les longs muscles fléchisseurs, les pronateurs, les supinateurs des mains; les longs supinateurs ne sont pas paralysés. Aucune trace de contractions fibrillaires. Sensibilité tactile un peu abaissée aux mains dans le domaine du cubital,

les piqûres d'épingle ne sont pas toujours bien perçues, sensibilité à la douleur et à la température normale.

OBS. 17. — *Début de l'atrophie par les membres inférieurs à l'âge de 15 ans. 9 ans après les muscles des mains s'atrophient. Abolition des réflexes, contractions fibrillaires ; mère atteinte de la même maladie.* (TOOTH. Thèse de Cambridge 1886.)

Simon W..., 49 ans, fabricant de cigares, entra en avril 1880 au St-Bartolomew's Hospital. Observation brièvement prise. A l'âge de 15 ans, ses jambes deviennent faibles et commencèrent à maigrir. Au bout de neuf ans les muscles des mains s'atrophient. Depuis 18 ans il a une incurvation angulaire de la colonne vertébrale, s'accroissant lentement et s'accompagnant de déviation latérale, qu'il attribue à ce qu'il a porté de lourds fardeaux et qui est évidemment due à de la carie vertébrale. Il n'a pas d'antécédents de syphilis ni d'intoxication saturnine. Sa mère a une affection semblable des jambes. En marchant il traîne les orteils. L'atrophie du tibial antérieur est très marquée. Les muscles du mollet sont plus petits que normalement. Il n'y a pas d'atrophie des muscles de la jambe. Réflexes abolis.

Aux extrémités supérieures : atrophie très marquée de l'éminence thénar et hypothénar et probablement des interosseux. Les autres muscles semblent normaux. Contractions fibrillaires marquées dans les bras et les jambes. D'ailleurs cet examen est très difficile. Cependant on peut assurer que, s'il existe des troubles de la sensibilité, ceux-ci sont peu prononcés. L'examen électrique n'a pu être fait.

OBS. 18. — *Jeune fille de 13 ans. Atrophie de la jambe remontant jusqu'au-dessus du genou. Atrophie des mains. Pas d'antécédents héréditaires. Troubles vaso-moteurs ; pas de troubles de la sensibilité. Modifications de la contractilité électrique.* (JOFFROY. (De la paralysie juvénile des extrémités. Société médicale des Hôpitaux, 23 avril, 1886.)

Mlle H..., est actuellement âgée de 13 ans. Je l'observe depuis deux ans ; à cette époque elle me fut adressée par mon collègue et ami le docteur Hanot, parce que depuis quelques semaines ses mains s'atrophiaient et devenaient impuissantes.

Cette malade a été également observée par M. Charcot, qui l'a vue deux fois en consultation. Voici son observation :

Depuis trois générations il n'a existé dans la famille ni aliéné, ni hystérique, et l'on n'a noté aucun accident nerveux important. En particulier, il n'y a aucun exemple d'atrophie musculaire.

Venue à terme, cette enfant s'éleva facilement, elle a marché à un an et commencé à parler à la même époque.

Sa santé fut excellente jusqu'à l'âge de cinq ans, mais alors elle eût la

scarlatine, et c'est six ou huit mois plus tard que l'on remarqua que la marche devenait gênée; la pointe des pieds se tournait en dedans, et progressivement il se produisit un pied équin pour lequel on pratiqua deux ans plus tard la section du tendon d'Achille des deux côtés. Ensuite les pieds furent maintenus par des appareils orthopédiques, avec lesquels la malade marcha à peu près comme avant l'opération. Elle les remplaça ensuite par de forts brodequins, la marche étant lente et défectueuse. La malade lance en avant le pied soulevé par un double mouvement de flexion et d'abduction de la cuisse, elle steppe. L'équilibre est assez bien conservé pour permettre la marche sans appui, mais il est assez diminué pour que, dans les jeux, les chutes soient plus faciles et par conséquent plus fréquentes que les autres enfants. La station debout, immobile, est possible pendant quelques instants; mais, si on veut la prolonger, la malade est obligée de piétiner sur place.

L'occlusion des yeux ne modifie ni la marche ni la station debout.

Lorsqu'on assied la malade, les jambes et les pieds pendants, les pieds entraînés par leur poids tombent inertes dans la position de l'équin varus. La voûte est un peu aplatie. Les orteils sont légèrement fléchis, mais très peu.

Le pied n'est pas très amaigri.

Il n'en est pas de même de la jambe, qui est petite, avec disparition très marquée du mollet. Cette atrophie de la jambe est d'autant plus marquée que le volume des cuisses est assez fortement accusé excepté toutefois au-dessus du genou où l'on note une diminution appréciable, mais moindre que dans la plupart des faits qui ont été publiés jusqu'alors.

La circonférence des membres inférieurs est de 16 à 17 centimètres au-dessus des malléoles, de 21 et 22 centimètres au niveau du mollet, de 24 centimètres au-dessus du genou, de 28 à 30 centimètres au-dessus du bord supérieur de la rotule, et de 35 à 40 centimètres au-dessus de la rotule.

Ajoutons qu'aux extrémités inférieures, la peau est rouge, et qu'en hiver elle prend facilement une teinte plus foncée, en même temps que les pieds et les orteils se couvrent d'une sueur froide et visqueuse.

En outre, il se produit chaque année, à cette époque, des engelures non seulement sur les orteils, mais encore sur la face externe de la jambe gauche qui a toujours été plus atteinte que la droite. A part cette prédominance les accidents sont symétriques.

La sensibilité est normale ou à peine diminuée. Les jambes et les pieds ne sont le siège ni de douleurs, ni de fourmillements, ni d'engourdissements. Il n'y a ni crampes, ni contractions fibrillaires.

L'excitabilité mécanique des muscles atteints est nulle.

La contractilité volontaire est également nulle pour les muscles des pieds et des jambes, elle est normale ou à peu près pour les muscles de la cuisse, de la fesse et du bassin. Lorsque la malade est assise les pieds pendants; elle ne peut remuer ni les orteils, ni le pied, mais elle imprime aux articulations du genou et de la hanche tous les mouvements normaux.

Quand la malade est couchée sur le dos, elle ne parvient à s'asseoir qu'en

prenant quelques instants un point d'appui avec la main ou le coude, ce qui paraît tenir uniquement à l'affaiblissement du triceps fémoral.

La contractilité faradique est nulle avec un courant très fort correspondant à une longueur de bobine trois fois plus grande que celle qui est nécessaire pour déterminer à l'état normal une contraction moyenne.

A la cuisse, la contractilité faradique se retrouve, mais elle est affaiblie dans le triceps fémoral et surtout dans le droit antérieur.

La contractilité galvanique est nulle aux pieds et à la jambe (60 éléments au sulfate de cuivre), elle se retrouve à la cuisse, diminuée surtout dans le droit antérieur où l'on a retrouvé une contraction appréciable à 40 éléments, $KSO < ASZ$.

Les réflexes cutanés persistent, les réflexes tendineux sont abolis.

Les articulations sont souples ; on peut à peu près imprimer aux membres paralysés tous les mouvements normaux. Il n'y a pas de rétractions tendineuses, du moins à un degré notable.

Le sens musculaire est parfaitement conservé.

Je viens de relater le résultat de mon examen pratiqué chez la malade âgée de dix ans et demi, mais au dire des parents la situation était stationnaire depuis quatre à cinq ans.

Après cette accalmie, et sans aucune cause appréciable, sans qu'aucun autre symptôme attirât l'attention, on s'aperçut que les mains se fatiguaient plus vite qu'à l'ordinaire. Cette remarque fut faite par la maîtresse de piano, qui était obligée d'abréger la leçon dont la durée habituelle était d'une heure. Puis assez rapidement, en quelques semaines, la force diminua, les mains s'amaigriront et se déformèrent en griffes. En moins de trois mois, les espaces interosseux se sont creusés, surtout le premier ; les éminences thénar et hypothénar se sont affaissées ; les deux dernières phalanges se sont fléchies pendant que les premières phalanges conservaient en partie leur puissance d'extension et même se relevaient d'une manière exagérée.

Les avant-bras conservaient à peu près leur volume, mais la flexion et surtout l'extension des poignets s'affaiblissaient et se limitaient.

Cette atrophie assez rapide des muscles des mains et des avant-bras ne s'est accompagnée ni de douleurs ni de crampes, ni d'engourdissements, ni d'aucun trouble notable de la sensibilité. Seulement il se produisait facilement un léger tremblement pendant les mouvements volontaires, et de temps en temps on constata des contractions fibrillaires ou même des contractions plus étendues qui déterminaient, contre la volonté de la malade, de petits mouvements des doigts.

Dans les premiers temps, malgré cet affaiblissement et la déformation des mains, la petite malade continuait encore ses leçons de piano et d'écriture, mais bientôt elle dut y renoncer ; il lui a été toujours possible d'écrire lisiblement ; mais dès qu'elle avait tracé quelque mots, la fatigue l'empêchait de continuer.

Comme aux membres inférieurs les symptômes sont symétriques avec prédominance du côté gauche.

Le refroidissement des extrémités atteintes est bien moins marqué qu'aux extrémités inférieures, mais les mains deviennent facilement froides et cyanosées sous l'influence du froid.

Ici encore on ne constate pas de rétractions fibreuses, et les articulations sont parfaitement souples, surtout depuis l'usage des bains chauds, du massage et de l'extension méthodique.

Les mouvements volontaires existent pour la plupart des muscles de l'avant-bras et de la main. Le poignet est habituellement en flexion légère, mais la malade le relève jusqu'à l'horizontale, elle étend l'index complètement, le médius très incomplètement. Elle étend volontairement et d'une façon exagérée la 1^{re} phalange des quatrième et cinquième doigts, dont les deuxième et troisième phalanges restent fléchies.

Les mouvements d'opposition sont très limités ainsi que les mouvements d'écartement des doigts.

La flexion de la main sur le poignet est incomplète, celle des 2^e et 3^e phalanges sur la première se fait bien, mais la flexion des premières phalanges sur la paume de la main est presque nulle, de sorte que la malade peut fermer les doigts mais non la main.

La contractilité faradique persiste dans les muscles de l'avant-bras, mais exige un courant environ trois fois plus fort que celui qui détermine des contractions de même étendue dans les muscles normaux.

Avec le même courant on n'a de contractions appréciables ni à l'éminence thénar, ni à l'éminence hypothénar, non plus que dans les lombricaux, tandis qu'on obtient de légères contractions des interosseux, en particulier du second.

La contractilité galvanique est non seulement diminuée, mais elle présente des modifications importantes : elle est en général appréciable avec 30 ou 35 éléments, mais elle se montre soit égale, soit plus forte au pôle positif qu'au négatif pour les extenseurs de la main, les radiaux, les muscles de l'éminence hypothénar et les interosseux ; pour les autres muscles de l'avant-bras et de la main, la contractilité galvanique est diminuée, mais la réaction est plus forte au pôle négatif, qu'au pôle positif.

L'état de la malade s'est aggravé rapidement pendant trois mois à partir du moment où l'on s'est aperçu de l'affaiblissement des mains. On institua alors un traitement électrique. Il se produisit un arrêt d'abord, puis un peu d'amélioration et, ensuite, une période stationnaire de près d'une année. Dans les six derniers mois, à l'électricité, j'ai fait adjoindre les bains d'avant-bras, très chauds, le massage dans le bain, et le redressement des jointures pendant la nuit au moyen d'une planchette et d'une bande de flanelle. On vit alors se produire une nouvelle période d'amélioration dont on peut donner une idée assez exacte en disant que le malade écrit lisiblement jusqu'à dix pages d'écriture par jour, et qu'elle parvient même de nouveau à jouer du piano.

La santé générale de la malade est excellente.

Le frère aîné de la malade a aujourd'hui 18 ans et n'a jamais été sérieusement malade.

La sœur aînée a 23 ans. Elle a été atteinte de chlorose pendant deux ans.

On ne constate d'atrophie ou d'affaiblissement des membres inférieurs ni chez le frère, la sœur, ni chez aucun parent au moment où cette observation est publiée.

OBS. 19. — *Famille Sear-Facer observée par Herringham.* — 26 membres atteints « d'atrophie du peroneal type ». — (V. à l'étiologie le tableau généalogique). *Brain*, 1888, p. 230.

Charles Wh..., âgé de 22 ans, envoyé à West-London Hospital par le Dr Seymour Taylor, pour suivre un traitement électrique. Depuis cinq ans il se plaint d'une faiblesse dans les jambes, principalement dans la jambe droite. Il en est résulté une malformation du pied pour laquelle il subit une ténotomie du tendon d'Achille du côté droit : il usait en marchant la pointe de ses souliers. Il a eu beaucoup de crampes dans les jambes. Depuis quinze mois il s'est aperçu que sa main gauche était faible, et sa main droite s'est prise il y a neuf mois. Les pieds sont très arqués, le tarse est surélevé et la longueur du pied en est diminuée d'autant. Du côté droit, la première phalange du gros orteil est recourbée en haut, la seconde en bas, la même courbure en haut s'observe à la première phalange des autres doigts, les talons sont légèrement portés en haut par la rétraction du tendon d'Achille.

Il y a un amaigrissement des muscles dans les régions tibiale et péronéale, l'amaigrissement est léger au niveau du mollet. Les muscles de la partie antérieure de la cuisse commencent à diminuer.

Depuis lors, le pied ne peut être courbé en haut, ce qui est imputable à la faiblesse des muscles tibiaux. Pendant la marche, les genoux sont élevés plus haut que de coutume pour élever les extrémités du sol, et quand le pied s'abaisse, la plante des pieds touche d'abord le sol.

L'aspect des mains est celui de la forme habituelle de l'atrophie musculaire progressive, les muscles aux éminences thénar, hypothénar et les interosseux sont atrophiés. Depuis le dernier examen, les deux extenseurs et les fléchisseurs de l'avant-bras sont atrophiés des deux côtés. Le premier muscle pris a été l'extenseur du pouce. Des tremblements fibrillaires ont été remarqués, surtout dans les muscles qui ne sont pas atrophiés d'une façon nette jusqu'à maintenant.

Pas d'anesthésie à la température et au toucher ; à l'exception des crampes, pas de phénomènes douloureux.

Quand il fut examiné pour la première fois, la contractilité faradique était diminuée dans les muscles atrophiés, mais il n'y avait pas de réaction de dégénérescence aux courants galvaniques. Les muscles se contractaient plus facilement à l'excitation des nerfs que directement. Depuis cette année la réaction de dégénérescence s'est montrée dans quelques muscles de la jambe et du bras.

Les réflexes rotuliens normaux autrefois sont maintenant diminués.

Il existe du tremblement, et, sur un tracé, celui-ci se compose de 10 à 12 secousses à la seconde.

Le malade amena son cousin *Georges Milton*, âgé de 29 ans, homme de forte

stature. Il était tout à fait bien portant quand ses pieds et ses jambes commencèrent à faiblir. Depuis deux ans il existe de la faiblesse dans les mains. Il présente le même aspect aux jambes que le malade, mais à un moindre degré. Aux mains les muscles thénar, hypothénar, extenseurs de l'index sont légèrement atteints. Il existe des secousses au mollet, pas traces d'anesthésie. L'examen électrique n'a pu être pratiqué.

Dans ces deux cas, il n'existe pas d'hypertrophie des muscles, et à l'exception de la syphilis chez le premier malade, on ne constate pas de maladie antérieure. Les deux sujets ont une bonne santé ; leurs viscères sont sains.

La maladie est tout à fait familiale chez eux, car maints individus du sexe mâle en sont atteints. Ils n'ont suivi aucun traitement.

L'histoire familiale peut, après enquête, être connue dans cinq générations.

Elle est la suivante :

Sear épouse Facer et en a sept enfants, — six fils et une fille.

I. — William S... atteint aux bras et aux jambes, mort à 70 ans d'apoplexie ;

II. — Joseph S... atteint ;

III. — David S... atteint légèrement aux jambes ;

IV. — Samuel S... atteint, mort à 65 ans ;

V. — Robert S... atteint ;

VI. — Georges S... atteint, mort à 74 ans ;

VII. — M^{rs} King. saine.

I — William S... a neuf enfants : quatre fils et cinq filles.

Les quatre fils sont tout à fait sains : trois d'entre eux se sont mariés. Un vit à la maison : ses enfants sont sains.

Deux autres sont en Amérique et correspondent fréquemment. Il n'est jamais signalé quelque chose de comparable à la maladie chez leurs enfants.

Les cinq sœurs sont bien portantes et toutes mariées.

1 a) M^{rs} Wheeler a deux enfants : l'aîné mort à 19 ans, sténographe, commençait à être affecté des mains, de sorte qu'il ne pouvait plus écrire convenablement. Il mourut il y a 20 ans ; l'état des jambes est mal connu. Le plus jeune des enfants est Charles, le malade actuel.

1 b) M^{rs} John Milton a eu deux fils et quatre filles.

L'aîné est son fils Georges, le second malade dont il est parlé plus haut.

Le deuxième a écrit récemment que ses pieds vont mal, il est âgé de 20 ans, environ.

Les sœurs sont bien portantes, elles sont mariées.

M^{rs} John Milton, j., a un fils âgé de six ans qui est faible du pied, qui a les pieds de travers ; — trois filles qui sont bien portantes.

1 c) M^{rs} Huckle, a deux fils et quatre filles.

William, 38 ans, bien portant et marié, a deux fils et quatre filles. Le fils aîné a 13 ans, il n'est pas pris non plus que son frère.

Charles, 24 ans, début de l'atrophie à dix ans. La jambe gauche est la plus mauvaise, elle est très amaigrie au-dessous du genou à la fois au niveau du

mollet, et à la partie antérieure de la jambe. Le pied est creux en griffe, l'arc est si marqué que le tarse fait saillie sur le dos du pied et semble un gonflement anormal, il est légèrement incurvé en dedans. Il y a de l'amaigrissement et des secousses dans les muscles de l'éminence thénar. Il dit que ses mains sont en train de devenir faibles et qu'il ne peut tenir droits ses doigts. Pas de douleurs, pas d'anesthésie.

Ses filles sont bien portantes. Trois sont mariées.

M^{rs} Pate a cinq enfants. L'aîné, Willy, âgé de 12 ans, marche mal et peut être considéré comme atteint.

M^{rs} Calf a seulement un bébé.

M^{rs} Ale n'a pas d'enfant.

d) M^{rs} Sam. Milton a six fils et deux filles.

Fred, 23 ans, amaigrissement des jambes, pieds arqués, pied en varus équin secousses dans les jambes et les bras, pas de douleurs, ni d'anesthésie. Il pense que la maladie a commencé il y a deux ans.

Harry, 19 ans, et Albert, 18 ans. — Sains.

Edward, 16 ans, jambes très amincies, pieds arqués, secousses dans les jambes et les bras. Ni douleurs, ni anesthésie. Il marche mal depuis l'âge de six ans.

Arthur, 6 ans, et Herbert, 3 ans, sont bien portants.

Les deux filles, toutes deux au-dessous de quinze ans sont saines.

e) M^{rs} Carter, — morte maintenant, a trois fils et deux filles.

Les deux fils aînés, dont l'aîné est seulement âgé de 28 ans, sont bien portants.

James, âgé de 20 ans est atteint.

Les deux filles sont bien portantes. Seule M^{rs} Dalton a deux bébés.

Aucun des enfants de William Sear n'est atteint ; mais sur les quinze fils de ses filles, huit sont atteints, deux ont au-dessous de 20 ans et deux ont au-dessous de six années d'âge.

II. — Joseph Sear a deux fils qui sont bien portants et une fille qui n'a pas d'enfants.

III. — Samuel Sear a deux fils et cinq filles. Les fils sont bien portants. Les filles sont toutes bien portantes. Quatre sont mariées.

4 a) Fanny, morte de phthisie, a une fille qui était bien portante.

4 b) Jane, M^{rs} Wade, a un fils, maintenant 38 ans, et une fille, tous deux bien portants.

4 c) Betsy a un fils sain des membres, mais faible des yeux.

4 d) M^{rs} Kitchender a des enfants, l'aîné Harry, maintenant âgé de 23 ans, est atteint.

V. — Robert Sear a deux fils et deux filles, elles sont saines, mais aucune n'a été vue par eux récemment.

VI. — Georges Sear a un fils et une fille.

6 a) Le fils R., est très atteint.

6 b) La fille, M^{rs} Baker, bien portante, a des fils et des filles, L'aîné maintenant en Amérique commence à être pris.

VII. — M^{rs} King, (née Sear) a un fils et une fille.

7 a) Le fils, William, maintenant mort, était atteint.

Aucun renseignement n'a pu être obtenu sur les Facer, excepté que M^{me} Sear (née Facer), la mère de cette génération, aurait été infirme des jambes.

OBS. 20. — *Début de l'atrophie par les membres supérieurs à 29 mois. Quatre ans après, extension aux membres inférieurs. Secousses fibrillaires. Diminution de la contractilité électrique sans réaction de dégénérescence.* EULENBURG. *Neurologisches Centralblatt.* 1889, n° 7).

L'auteur présente ce cas comme une combinaison de la forme Aran Duchenne (type de la main) avec la forme observée par Charcot-Marie aux extrémités inférieures (type jambier ou type péronier), pourtant avec quelques différences : la maladie s'est montrée à un âge avancé de la vie et l'atteinte des mains a précédé de plusieurs années celle des jambes.

Le malade âgé de 37 ans maçon a un amaigrissement progressif des muscles des mains depuis huit ans, et des deux jambes, prises symétriquement un peu plus à droite, depuis quatre ans.

Les mains présentent tout à fait l'aspect classique de l'atrophie progressive : mains en griffe, disparition complète des interosseux, de l'opposant du pouce et des muscles de l'éminence hypothénar ; court fléchisseur et adducteur du pouce très faibles ; trouble fonctionnel notable des extenseurs, principalement des extenseurs communs des doigts et de l'extenseur cubital du carpe tandis que le long supinateur est intact. Examen électrique correspond à ces lésions excitabilité faradique et galvanique des nerfs (du nerf médian et du nerf cubital au poignet) très diminuée excitabilité électrique absente pour les interosseux, l'opposant et l'éminence hypothénar, dans la plupart des extenseurs, diminution considérable de l'excitabilité faradique M. R. ou aucune de l'e. galvanique M. R. (Secousse courte partout, pas de R. de D.)

Aux extrémités inférieures, se montre un amaigrissement considérable des muscles interosseux des orteils avec une déformation analogue à la main en griffe ; il existe aussi de l'amaigrissement de l'extenseur commun, du long extenseur du pouce, des péroniers, des muscles du mollet et à un léger degré du muscle tibial antérieur.

On remarque un amaigrissement commençant du vaste interne.

Il existe aussi des secousses fibrillaires dans ce muscle, il en est de même à la jambe.

Les mouvements d'ensemble des orteils et du pied sont atteints à un haut degré, la position du pied sur la pointe, impossible. Marche sans mobilité du pied sur la jambe qui est raide comme avec des échasses. Réflexes cutanés et patellaires existent. Sensibilité intacte.

L'examen électrique décele une diminution considérable de l'excitabilité galvanique et faradique dans le nerf péronier et le nerf tibial ; contraction faradique manquant dans les interosseux, très notablement diminuée dans les muscles

de la jambe nommés plus haut (surtout dans le long péronier) galvanique M.R. diminuée Ka Sz avec 8-10 MA se produisant plutôt que Au Sz) pas de réaction de dégénérescence).

Dans le muscle vaste interne dont l'atteinte est tout à fait au début, on ne peut reconnaître trace de réaction de dégénérescence (Ka Sz = 3,5. Ah SZ = 6. Secousse sans lenteur).

OBS. 21. — *Atrophie musculaire « of hereditary form of progressive amyotrophy » Début par les membres inférieurs. Trois générations atteintes de la maladie.* (DONKIN. *Brain*, 1890, p. 456).

CAS 1. — W. R..., âgé de 9 ans, admis à l'hôpital des enfants d'Est London en juin 1890 pour de la difficulté de la marche.

C'est un garçon d'aspect bien portant et il ne semble pas qu'il y ait chez lui d'autre maladie que celle dont il est question ici. (Les fonds de l'œil sont normaux.)

Il steppe beaucoup en marchant. La cause en est la chute du pied due à la faiblesse des muscles de la flexion dorsale de sorte que la jambe est fortement élevée en haut pour détacher les orteils du sol. Les pieds sont en position de varus partiel, tous les deux, au repos et pendant la marche. Celui-ci est plus marqué du côté gauche. L'absence des contractions musculaires montre que cette position est due à la faiblesse des péroniers. En marchant, la plante du pied descend sur le sol avant le talon. Tous les muscles des jambes au-dessus des genoux sont évidemment atteints, tandis que les muscles de la cuisse paraissent normaux.

La sensibilité à la douleur à la piqure semble diminuée sur la surface de la jambe : un courant faradique causant de grandes douleurs partout ailleurs n'y est pas senti. Une insensibilité semblable existe après l'application prolongée d'une électrode négative d'une batterie galvanique. Il n'y a pas de réaction ni au courant faradique ni au courant galvanique dans les muscles situés au-dessus du genou tandis que les muscles de la cuisse réagissent tout à fait normalement. Les réflexes rotuliens existent et il n'y a pas de clonus du pied. Les extrémités supérieures montrent l'aspect ordinaire d'une atrophie musculaire progressive atteignant les mains.

Il y a un degré modéré de main en griffe et une altération considérable des muscles thénar et hypothénar.

Il existe la même perte de sensibilité sur la peau des mains et il n'y a pas de réaction ni au courant galvanique ni au courant faradique dans les petits muscles de la main, excepté peut-être dans le premier et le quatrième interosseux dorsal. Les muscles de l'avant bras répondent moins promptement au courant galvanique, aussi bien du côté de la flexion que du côté de l'extension. Il n'y a pas de réaction de dégénérescence autre part et les muscles du reste du corps réagissent normalement.

L'histoire personnelle de l'enfant apprend que la faiblesse dans les cous-

de-pied commença trois ans avant son admission, bientôt après une attaque de rougeole et qu'elle augmenta rapidement.

Les mains furent pour la première fois notées comme affaiblies depuis six mois. Il a eu la rougeole deux fois et la faiblesse a suivi la seconde attaque.

Varioloïde et inflammation de poumons quand il était très jeune.

Pas de convulsions, ni d'autres maladies.

La mère rapporte qu'il a toujours été très intelligent et bien portant.

Il semble maintenant parfaitement intelligent.

Les antécédents familiaux sont les suivants :

Le père, charretier, est bien portant, mais marche comme le malade et a les mains contractées.

La mère est bien portante. Elle a eu 8 enfants : 2 mort-nés, 2 morts de convulsions dans l'enfance, un des 4 vivants est une fille âgée de 17 ans qui est atteinte de la même maladie que son père et son frère.

La mère a eu deux fausses-couches après la naissance du malade.

Il n'y a pas d'antécédents de syphilis dans la famille.

Les grands-pères paternels du malade avaient des déformations des mains.

Pas d'autre maladie nerveuse ou autre.

CAS 2. — A. R. Sœur mentionnée plus haut. Agée de 17 ans. Vint à l'hôpital sur notre demande et fut examinée par le Dr Hastings, médecin résidant.

La marche et l'atrophie sont à peu près exactement les mêmes que chez son frère, mais l'amaigrissement est plus marqué aux extrémités supérieures.

L'amaigrissement a commencé dans les jambes, à l'âge de 7 ans, et juste après une seconde attaque de rougeole. L'amaigrissement des mains a été observé deux ans plus tard. Depuis quelques années, il n'est pas survenu d'aggravation de la maladie. Les réflexes rotuliens existent. Il n'y a pas de clonus du pied. Il y a de la perte de la sensibilité et la topographie est la même que dans le cas du frère. Les muscles, au-dessous du genou, ne réagissent pas. Les muscles de la cuisse réagissent, mais moins promptement que chez le frère. A l'avant-bras droit, le muscle long extenseur du pouce et les deux extenseurs du carpe réagissent, mais par les petits muscles. A l'avant-bras gauche, tous les extenseurs du pouce et du poignet réagissent mais imparfaitement.

Les extenseurs des doigts ne réagissent pas tous les fléchisseurs de l'avant-bras, à l'exception de ceux du pouce réagissent, mais aucun des muscles courts. Les muscles des deux bras réagissent un peu imparfaitement mais tous les autres sont normaux.

Ni contractions fibrillaires, ni d'autre sorte de tremblement n'ont été observés chez l'un et l'autre de ces malades.

CAS 3. — Le père des deux patients, âgé de 42 ans, a été examiné électriquement par le Dr Hastings. Il a raconté qu'il avait environ 13 ans, quand la faiblesse a apparu dans les jambes et que les mains commencèrent à être prises de la même façon que celle de ses enfants, environ deux ans après. Il ne se rappelle

aucune autre maladie. Depuis nombre d'années, il a été aussi malade qu'il est maintenant avec des déformations marquées des pieds et de la jambe. Du côté gauche, la jambe au-dessous du genou est véritablement très atrophiée ; tous les muscles sont atteints, mais spécialement le tibial antérieur et les péroniers. Le pied est en léger varus équin et est très excavé du côté interne. Le malade ne peut fléchir la cheville, mais il peut l'étendre après une flexion passive. Il n'y a pas de mouvements des orteils. La jambe droite est semblable, mais l'amaigrissement est moindre et les muscles ont plus de tonicité. Les mouvements sont aussi légèrement meilleurs. Les deux bras sont bien nourris et leurs mouvements sont normaux. A l'excitation faradique, les extenseurs de l'avant-bras droit réagissent, l'extenseur cubital moins que le reste. Les deux fléchisseurs réagissent, mais aucun des petits muscles de la main.

Du côté gauche, tous les muscles de l'avant-bras, réagissent normalement, mais pas tous les muscles de la main.

Au-dessous du genou, il n'y a pas de réaction à l'un et à l'autre courant et le malade ne ressent aucune souffrance à l'application des électrodes.

Le muscle trapèze du côté gauche montre un léger degré de R. D.

Tous les autres muscles sont normaux. Les réflexes rotuliens des deux côtés sont très forts. Pas de clonus. Pas de tremblement. Pas de perte de la sensibilité à la piqure. Le malade subit la ténotomie pour son pied, à l'âge de 20 ans, dans un hôpital de Londres.

OBS. 22 et 23. — *Deux cas d'atrophie du « peroneal type » (très résumées).*
(ROTH. *Société des aliénistes et neurologistes de Moscou*, 20 décembre 1897.)

W. Roth montre une jeune fille de 23 ans ayant de l'atrophie musculaire du type périphérique (péronéal type). Les extrémités inférieures de la malade sont déformées, genu valgum, pieds en varus équin avec très forte déviation du pied en dedans. La musculature de la jambe est complètement disparue ; à la cuisse les muscles sont atrophiés à un degré différent. En général, l'atrophie musculaire est moindre à la cuisse et s'accroît à la périphérie. Les réflexes rotuliens manquent. Pas de douleurs, pas d'anesthésie. Altérations quantitatives de l'excitabilité électrique. La maladie commença à l'âge de 3 ans dans les parties distales des extrémités inférieures. A 7 ans, les muscles de la main furent atteints. Le frère de la malade souffre de la même affection à ce qu'il semble.

L'auteur a déjà observé antérieurement cette maladie chez un jeune homme de 23 ans. Dès l'enfance, le muscle péronien et la musculature de la main fut atrophiée. Les pieds étaient courbés en dedans, les orteils en griffe, le squelette du pouce du pied gauche était double. Altérations quantitatives et qualitatives de l'excitabilité électrique.

OBS. 24. — *Atrophie ayant débuté par les membres supérieurs et inférieurs à l'âge de 16 ans. Légers troubles de la sensibilité.* (SACKI. *Berliner klinische Wochenschrift*, 24 juillet 1898.)

H. F..., 26 ans, né dans un village du cercle de Bomst a été très bien portant jusqu'à sa 16^e année. Il apprit difficilement à l'école, il se fit maçon et, comme tel, avait un métier très dur. A 16 ans, il sentit dans les mains et les pieds, d'abord aux mains une sensation de faiblesse et engourdissement. Ses mains étaient raides après le travail, s'il saisissait en objet, ses doigts restaient en flexion de sorte qu'il devait ouvrir la main de force. Peu à peu la faiblesse augmenta, la marche devint plus mauvaise. Les mains maigriront en commençant par les pouces. Jamais de fortes douleurs, seulement quelquefois sensation douloureuse dans les mains, faiblesse et tiraillements crampoïdes dans les jambes. Jamais de troubles cérébraux, ni de symptômes vésicaux. Les yeux sont bons. Depuis quelque temps, il ne pouvait se livrer un à travail dur, il était occupé, tantôt dans une propriété, tantôt dans une fabrique de sucre, tantôt travaillait au canal. Dans ces derniers temps, il ne pouvait plus travailler et était depuis plusieurs semaines dans une maison de santé. Le père du malade mourut alors qu'il avait 3 ans, il ne sait rien de plus sur lui ; sa mère doit souffrir de douleurs crampoïdes dans les extrémités ; une sœur est bien portante une seconde, morte n'avait pas de maladie nerveuse. Le malade n'a pas de frère : il ne sait rien des frères et sœurs de ses père et mère.

C'est un homme bien bâti paraissant son âge. Les doigts de pied, particulièrement ceux du pied droit, forment une griffe, les premières phalanges en hyperextension, la dernière phalange fléchie.

Le malade marche lentement, pesamment et maladroitement. La jambe étant pendante, le pied se place en position varus équin et quand le malade est au lit le bord interne est soulevé, le bord externe abaissé. Léger aspect de pied creux. Le pied paraît raccourci par suite de la position des doigts. La jambe est effilée en totalité, on ne peut pas dire qu'il y ait de l'atrophie de la cuisse. Du côté de l'extension, il existe, au niveau du muscle long péronier, un aplatissement très net, presque un sillon à gauche.

Circonférence de la jambe fléchie :

à droite.... 31 centim. 5 à gauche.... 32 centim.

Si on élève le pied, il retombe passivement dans sa position primitive. Il n'existe nulle part de contracture : l'abduction n'est plus possible à gauche.

Fort durillon au niveau des doigts de pied.

La pression sur le trajet du nerf péronier gauche paraît douloureuse ainsi que sur celui des cruraux, mais elle ne l'est pas au niveau du nerf tibial postérieur.

Les phénomènes du genou sont abolis, même en se servant de la manœuvre

Jendrassik (cependant une légère esquisse à droite sous l'influence d'investigations répétées): les réflexes plantaire et crémastérien sont conservés. La motilité de la cuisse droite est un peu hésitante, il en est de même de l'articulation du genou droit. L'extension du pied peut se faire, mais très faiblement. L'adduction est un peu plus forte que l'abduction. La flexion plantaire du pied se fait mieux. Les phalanges terminales des orteils ne peuvent être étendues quoique l'extension passive soit possible. La flexion plantaire est bonne. La motilité de la cuisse gauche est conservée, un peu affaiblie.

Flexion et extension de la jambe, bonnes. Extension du pied avec adducteur du même côté, conservée, mais difficile. L'abduction manque complètement.

Pas d'ataxie; par la fermeture des yeux, légère oscillation.

Réaction des nerfs et des muscles de l'extrémité inférieure gauche au courant électrique faradique, électrode normale d'Erb :

- N. crural..... 85 mm. R. A.
- obturateur..... 60 mm. faible contraction.
- péronier..... 75 mm. R. A., le muscles extenseur du pouce et le tibial ant. réagissent.
- Long péronier..... 25. M. A. un peu lent ASZ.
- Triceps sural..... 15. M A. secousse rapide KSZ.

Sensibilité émoussée au pied droit pour le toucher et la piqure. Diminution plus marquée au pied gauche où de légers attouchements au dos du pied et dans la région des orteils ne sont pas perçus. On ne peut pas dire qu'il y ait diminution de la sensibilité à la douleur. D'une façon générale, le malade semble plutôt hypéresthésique. Le chaud et le froid sont perçus aux extrémités.

Pas de déformation de la colonne vertébrale sauf une légère cyphose cervico-dorsale. Bonne digestion.

Les mouvements des épaules, notamment les haussements d'épaule, se font bien. La partie supérieure du bras est grêle, mais sans atrophie notable. L'avant-bras est modérément fort. Les espaces interosseux, le bout des pouces, la paume de la main, les doigts sont presque complètement atrophiés. Les réflexes n'existent pas, l'excitabilité mécanique des muscles est conservée.

Griffe caractéristique de la main. Les doigts souples dans les articulations métacarpo-phalangiennes du côté cubital. Tous les mouvements des extrémités supérieures, à l'exception de ceux des petits muscles de la main, sont conservés et puissants. La pression de la main est molle surtout à gauche. Les troncs nerveux aux extrémités supérieures ne sont pas douloureux.

- N. tibial postérieur..... 80 mm. R.A.

Les muscles péroniers et l'extenseur commun des doigts réagissent aussi par un courant de 60 mm. R.A., mais non des nerfs.

- M. vaste interne..... 90 mm. R.A.
- droit antérieur..... 90 mm. R.A.

M. vaste externe.....	60 mm. R.A.
— grand et petit abducteur.....	70 mm. R.A.
— moyen adducteur.....	65 mm. R.A.
— tibial antérieur.....	65 mm. R.A.
— L. extens. du gros orteil.....	65 mm. R.A.
— triceps sural.....	75 mm. R.A.

Les muscles péroniers ne réagissent pas à un courant de 35 mm. R.A, aussi bien que les interosseux (très fort courant).

Réaction galvanique. — Électrode normale d'Erb.

Nerf crural.....	6, 7 M.A. KSZ.
— obturateur.....	20 — KSZ.
— péronier.....	4 — KSZ. seulement les muscles péroniers ne répondent pas à 20 M.A.
Nerf tibial postérieur.....	10 M.A. KSZ.
Muscle vaste interne.....	12 M.A. secousse rapide KSZ.
— droit fémoral.....	8 M.A. — — KSZ.
— grand adducteur.....	10 M.A. — — KSZ.
— tibial antérieur.....	10 M.A. un peu lent KSZ.
— extens. com. des doigts.	20 M.A. lent ASZ.

Examen électrique de l'extrémité supérieure gauche. Électrode faradique. — Électrode normale.

Point d'Erb.....	100 mm. R.A.
Nerf médian.....	80 mm. R.A.
— cubital.....	100 mm.
— — au poignet aucun effet sur les petits muscles de la main même avec.....	55 mm. R.A.
Nerf médian au poignet, aucun effet à.....	50 mm. R.A.

Sur les muscles de l'extrémité du pouce.

Nerf radial.....	80 mm. R.A.
— deltoïde.....	85 mm. R.A.
— biceps.....	85 mm. R.A.
— long supinateur.....	75 mm. R.A.
— triceps.....	80 mm. R.A.
— cubital postérieur.....	80 mm. R.A.

Extenseur commun des doigts :

Le premier interosseux ne réagit pas, non plus que les autres interosseux, comme l'opposant du pouce.

Nerf cubital antérieur.....	80 mm. R.A.
— radial.....	80 mm. R.A.
— fléchisseur long du pouce.....	50 mm. R.A.

Électricité galvanique :

Point d'Erb.....	4 M.A. KSZ.
Nerf médian.....	16 M.A. KSZ.
— cubital.....	12 M.A. KSZ.

A l'articulation du poignet aucun effet sur les petits muscles de la main.

Muscle deltoïde	6 M.A., secousse rapide KSZ.
— biceps.....	6 M.A.
— long supinateur.....	16 M.A.
— extenseur com. des doigts.	11 M.A.
— cubital postérieur.....	14 M.A.
— fléchisseur sublime.....	6 M.A.
— cubital antérieur.....	2 M.A.

Il est impossible à la main de monter à des courants plus forts que 12 M.A. et avec celui-là on n'obtient aucune contraction dans les petits muscles de la main.

Sensibilité. — A la face palmaire des doigts, à droite, de légers attouchements au pinceau ne sont pas perçus, ainsi que dans la partie cubitale de la main. La sensibilité à la piqûre est conservée : plutôt hyperesthésie. De même à gauche de légers attouchements à la pulpe des doigts ne sont pas sentis. Sensibilité à la piqûre conservée. Sensibilité au chaud et au froid bonne partout, serait un peu diminuée à la main et au doigt.

L'angle de la bouche est plus bas à droite qu'à gauche ; il n'y a pourtant aucune parésie. Les traits du visage sont un peu émoussés.

Nerf facial à gauche, 95 mm. R.A.	} par les courants faradiques.
— à droite, 95 mm. —	

Les mouvements des yeux sont libres ; la réaction pupillaire prompte, le fond de l'œil normal.

La langue est normalement mobile.

Rien d'anormal au crâne.

Tonus cardiaque bon.

Il faut ajouter que le malade a les extrémités froides et est très sensible au froid.

Il n'existe pas de stigmates d'alcoolisme chronique ; cependant le malade avoue qu'il boit par jour 20 à 30 pfenigs et 5 à 6 bouteilles de bière. Quand sa maladie commença, il n'avait pas fait usage de boissons alcooliques.

Nie la syphilis.

OBS. 25. — *Atrophie ayant débuté par les membres inférieurs à quatre ans. Mains un peu faibles. Déformations très marquées aux membres inférieurs. Abolition des réflexes. Deux frères et une sœur atteints.* (GANGHOFNER. *Prager Medicinische Wochenschrift*, 1891, nos 49 et 50.)

Le 22 octobre on amena de la section chirurgicale de l'hôpital d'enfants François-Joseph une jeune fille de 12 ans qui y avait été soignée pour un pied varus et une ulcération du pied droit.

Si l'on consulte les antécédents, on voit que l'enfant fut atteinte à trois ans de la variole, qu'elle est cependant arrivée jusqu'à sa quatrième année sans trouble de la motilité. A l'âge de quatre ans, la marche devient difficile; en même temps les pieds s'inclinaient sur le bord externe de façon à se placer peu à peu en varus équien complet. Depuis un an et demi existait au dos du pied une ulcération due apparemment à ce que l'enfant marchait avec la partie externe de celui-ci.

État actuel. — L'enfant est d'aspect frais, éveillé, de bonne apparence. Le visage n'offre rien d'anormal, à part un rétrécissement de la pupille de l'œil droit provenant d'une iritis et d'une cicatrice à l'aile droite du nez (toutes deux dues à la variole). La mimique, les mouvements de la langue et des lèvres, la parole, la vue et l'ouïe ne présentent rien de spécial. La dentition est normale.

La musculature de la ceinture scapulaire, du bras et du tronc est bien développée et forte. Si on saisit l'enfant sous les épaules et qu'on l'élève en haut, elle a une tenue ferme, les épaules ne cèdent pas en haut; les deltoïdes fonctionnent normalement; les mouvements d'ensemble dans l'épaule et dans le coude se font énergiquement.

La musculature de l'avant-bras est un peu mince, cependant elle fonctionne bien, les mouvements du poignet s'exécutent bien.

Les mains sont très maigres. L'espace interosseux est fortement marqué, la musculature très atrophiée au niveau de l'éminence thénar et hypothénar, les doigts un peu fléchis, ils ne peuvent s'étendre complètement par le mouvement actif, mais cette extension s'effectue passivement avec la plus grande facilité. L'écartement des doigts se fait incomplètement, l'abduction du pouce des deux côtés est gênée.

Circonférence du bras droit.....	16	centimètres.
— gauche.....	15	—
Circonférence de l'avant-bras droit.....	16 1/2	—
— gauche.....	15	—

Les deux pieds sont fixés en position varus et tournés vers le côté de façon que l'enfant marche avec les deux moitiés du dos du pied. Les os de la racine du pied sont par suite fortement disloqués; au dos du pied à gauche gros durillon, à droite une cicatrice calleuse. La musculature du dos du pied est atrophiée.

Les mouvements actifs de l'articulation du pied sont tout fait impossibles; à

droite une faible adduction du pied est praticable. Les orteils jouissent des mouvements de flexion et d'extension. Le pied ne se laisse pas redresser; la fixité du pied et la complète ankylose de ses articulations ne permet en aucune façon les mouvements passifs.

La musculature de la jambe est atrophiée du côté de l'extension aussi bien que du côté du mollet qui est plus amaigri du côté gauche. Les cuisses paraissent amaigries, un peu plus à gauche.

Circonférence du mollet à droite.....	20 centimètres.
— — à gauche.....	16 —
— de la cuisse à droite.....	28 —
— à gauche.....	26 —

Les mouvements de l'articulation du genou et de la hanche sont libres, la flexion, l'extension, l'adduction se font rapidement. L'enfant se lève facilement de la position couchée; pas de faiblesses des masses musculaires des reins et du dos.

L'enfant peut marcher quand on lui tend la main, il marche alors sur le dos du pied.

Les réflexes rotuliens et les réflexes du tendon d'Achille manquent, aussi bien que les réflexes périostés de l'avant-bras; le réflexe du triceps existe, il est un peu faible à gauche. L'excitabilité mécanique des muscles est normale au tronc, au bras et à l'avant-bras du côté de l'extension. Elle manque presque aux muscles de la main. Elle est faible aux cuisses, manque complètement au pied et à la jambe.

En examinant attentivement, on remarque un mouvement spécial des muscles aux bras et aux mains, mouvements légers secouant les doigts, rappelant de temps en temps la chorée; pas de contractions fibrillaires. Nulle part il n'existe d'hypertrophie, ni de pseudo-hypertrophie.

Sensibilité. — Il n'existe pas, au dire de l'enfant, de troubles subjectifs tels que douleurs, paresthésies. L'examen du sens thermique et du sens musculaire donne un résultat normal. La sensibilité cutanée aux courants faradiques est plus forte au visage, au thorax, au bras, aux cuisses, aux avant-bras et aux jambes qu'aux mains et aux pieds: il existe une diminution de ce mode de sensibilité à la partie périphérique des extrémités.

Le courant électrique est perçu :

	A DROITE	A GAUCHE
Au visage.....	à 125 Mm. R.A.;	à 123 Mm. R.A.
— thorax.....	120 —	120 —
— bras (du côté de l'extension)...	130 —	130 —
— bras (du côté de la flexion)....	120 —	120 —
A l'avant-bras (extension).....	110 —	100 —
Au haut de la main.....	80 —	90 —
Au pouce (côté palmaire).....	75 —	75 —
— (côté dorsal).....	105 —	95 —

A la cuisse (partie ant.).....	110	Mm. R. A.; à	110	Mm. R. A.
— (partie post.).....	120	—	110	—
A la jambe (côté de l'extension)....	95	—	95	—
— (côté de la flexion)....	100	—	100	—
Côté de l'extension des orteils....	97	—	95	—
— la flexion —	95	—	80	—
A la plante du pied	90	—	75	—

Les parties périphériques paraissent moins sensibles à la piqure, la différence n'est cependant pas très marquée.

L'hérédité de la malade est tout à fait intéressante. Sur 7 enfants de la famille cinq sont atteints de la même maladie.

Un frère de 18 ans fut opéré pour la même maladie. Sa marche était dandinante, il lui était difficile de soulever un objet du sol. Il est tailleur de sa profession et coud difficilement parce que ses doigts sont recourbés (mains en griffe).

Une sœur de 16 ans est aussi atteinte; opérée deux fois, doit bien marcher.

Un frère de 6 ans était sain jusqu'en 1891. A cette époque, faiblesse dans les jambes, un peu plus précoce à la jambe gauche. L'auteur a pu l'examiner; on note : Etat général bon, faiblesse de la musculature, nulle part d'atrophie. Vue, ouïe, langue normales. Aux extrémités inférieures, le malade étant couché on voit que le pied est en varus équin parfait, mais cette attitude se laisse réduire passivement. Les mouvements actifs de l'articulation du pied ne peuvent se faire, les mouvements des doigts sont conservés. Les mouvements dans le genou et la hanche sont normales. Les réflexes rotuliens sont faibles des deux côtés. La marche est un peu lourde, pas de lordose lombaire, les pieds sont peu élevés du sol, le pied droit pose plus sur le bord externe. La musculature du dos fonctionne normalement.

Un examen électrique put être pratiqué. Il s'agit sans aucun doute d'un stade moins avancé de la maladie dont les autres frères et sœur montrent une période avancée.

Excitabilité galvanique des nerfs et des muscles.

Visage et extrémités supérieures :

A DROITE				A GAUCHE			
Nerf facial avec 3,9 M.A.				avec 3,9 M.A.			
— cubital.....	—	2,5	— (12 El.).	—	2,4	—	(12 El.).
— médian.....	—	1,8	— (12 El.).	—	1,7	—	(11 El.).
— radial.....	—	3,4	— (14 El.).	—	3,0	—	(13 El.).
M. deltoïde.....	—	2,6	— (12 El.).	—	1,8	—	(11 El.).
— triceps.....	—	2,0	— (10 El.). ASZ > KSZ-ASZ	—	4,5	—	
— biceps. KSZ=ASZ	—	3,2	— KSZ > ASZ	—	6,0	—	
— extens							
comm. des	{						
doigts,		ASZ=KSZ	— 3,5 —	KSZ > ASZ	— 5,5 —		

M. fléchis. } KSZ = ASZ avec 3,5 M.A. KSZ < ASZ avec 4,0 M.A.
 prof. }
 Muscles thénar... ASZ > KSZ, ASZ (25 El.). KSZ = ASZ — 4,5 — (18 El.).

Hypothénar inexcitable des deux côtés avec 28 éléments.

Extrémités inférieures :

M. quadriceps fémor.. à droite, ASZ = KSZ avec 25 élém.
 — — — à gauche, KSZ > ASZ — KSZ avec 23 élém.
 M. adducteur fémor... à droite, KSZ = ALZ avec 28 élém.
 — — — à gauche, KSZ = ASZ — 23 élém.
 M. fessier à droite, KSZ > KSZ — KSZ avec 7,0 M.A.
 — — — à gauche, KSZ > ASZ — KSZ — 9,5.

Les nerfs tibiaux et péroniers ne réagissent pas aux plus forts courants galvaniques, la musculature de la jambe du côté de l'extension et de la flexion est complètement inexcitable par les courants directs.

Réaction des nerfs et des muscles aux courants faradiques.

Visage et extrémités supérieures :

	A DROITE	A GAUCHE
	95 Mm. R.A.;	100 Mm. R.A.
Nerf facial.....	100 —	95 —
— cubital.....	102 —	90 —
— médian.....	85 —	80 —
— radial.....	75 —	70 —
M. deltoïde.....	80 —	70 —
— triceps.....	70 —	75 —
— biceps.....	85 —	75 —
Extens. comm. des doigts.....	90 —	85 —
Fléchiss. prof. —	70 —	65 —
M. thénar.....	50 —	45 —
— hypothénar.....		

Extrémités inférieures :

M. quadriceps de la cuisse..... à droite, 20 Mma, trace de secousse.
 — — — à gauche, 20 — contraction lente.
 M. adducteurs à droite, 10 — aucune secousse.
 — — — à gauche, 35 — faible contraction qui ne devient pas forte avec 20 A.R.

Les muscles du mollet, à droite par R. A. contraction faible et lente qui n'augmente pas par OR-A ; à gauche avec 10 R. A. faible et lente contraction.

Muscles fessiers, à droite par 30 R. A. ; à gauche 18, contraction lente.

Nerf tibial, des deux côtés excitabilité avec 20 R. A.

— péronier — — — 20 »

Aux deux jambes les muscles tibiaux, extenseur commun des doigts et péroniers inexcitables par les plus forts courants.

OBS. 26. — *Début à 27 ans par les membres inférieurs et les mains. Atrophie des membres inférieurs remontant jusqu'au genou. Réflexes rotuliens diminués; quelques troubles de la sensibilité. Un frère atteint.* (HOFFMANN. *Archiv für Psychiatrie*, 1892.)

O. G..., âgé de 32 ans, marchand, dit être issu d'une famille bien portante ce qui n'est pas exact, car son frère, âgé de 48 ans, souffre comme lui de la même maladie. Il n'y a pas d'hérédité, car les parents et les autres frères et sœurs ne présentent rien de semblable.

Étant enfant il pouvait monter 20 à 30 marches sans difficulté; plus tard, il eut une angine, cependant il se portait bien et fit son service militaire. On note, en plus, dans les antécédents, de l'anosmie, et il y a quatre ans, la syphilis avec récidives.

Le malade pense que la maladie a commencé dans les jambes. Sans cause directe connue, il remarqua depuis cinq ou six ans des contractions vives mais petites dans l'éminence thénar droite, qui, une demi-année plus tard était très amaigrie, sans que le fonctionnement du pouce ait été gêné. Il existe une sensation de froid particulière aussi bien dans la région de l'éminence thénar qu'à la partie dorsale de l'avant-bras droit. A la main gauche, il commença à remarquer que l'éminence thénar était plus plate et qu'il existait des tremblements fibrillaires; depuis une demi-année l'amaigrissement est surprenant; il n'y a jamais eu de parésie; cependant la main transpirait un peu plus facilement que la droite qui restait froide et un peu livide; il est possible que la sensibilité à la douleur de la main droite soit amoindrie depuis quelque temps.

Depuis deux à trois ans, il sentait sous l'influence de la peur ou d'une excitation psychique un déchirement dans la jambe droite. Sa démarche est aussi « tirée »; il ne peut plus aller à la promenade avec ses camarades. Dans l'été 1888, un de ses amis, au bain, lui fit remarquer la maigreur de ses mollets, particulièrement du mollet droit.

Pas de douleurs ni de paresthésies dans les extrémités; pas de symptômes spasmodiques ou de troubles ataxiques; aucune excitabilité réflexe exagérée, pas de symptômes cérébraux, jamais de vomissements, ni de douleurs dans le dos; l'épaule droite est portée un peu plus en avant que la gauche. Les fonctions végétatives étaient normales, ainsi que le fonctionnement de la vessie et du rectum.

Le malade marche encore toute la journée, mais il est obligé de se reposer souvent.

État actuel. — Homme paraissant sain, très grand, large d'épaules, bien bâti.

Les fonctions psychiques, les organes des sens, l'état de la pupille, le langage, les mouvements de la langue ne sont troublés en aucune façon. La colonne

vertébrale est scoliotique à un léger degré, l'épaule droite se tient un peu plus en avant que l'épaule gauche ; la colonne vertébrale n'est pas sensible. La sensibilité dans le territoire du V^e nerf est tout à fait intacte.

Les muscles de la ceinture scapulaire, du bras et de l'avant-bras, ne sont ni atrophiés, ni hypertrophiés ; leur force motrice est très considérable, pas de contractions fibrillaires appréciables.

<i>Circonférence</i> :	Bras droit.....	28,8 ;	gauche.....	28,3.
	Avant-bras —	28,5 ;	—	—

Au contraire, les petits muscles de la main sont atteints des deux côtés. L'éminence thénar de la main droite est complètement détruite et, par suite, ses fonctions sont complètement abolies. Le muscle adducteur du pouce et les muscles interosseux ne sont pas trop modifiés dans leur volume et dans leur fonctionnement ; l'hypothenar est flasque, mou, mais fonctionne bien. A gauche, les muscles de l'éminence thénar sont seulement parétiques et moyennement amaigris ; les autres petits muscles de la main sont comme à droite ; dans tous les petits muscles de la main on voit à gauche des contractions fibrillaires, il n'en existe pas à droite. L'excitabilité mécanique de l'éminence hypothenar est lente à gauche, très diminuée à droite. Les réflexes du triceps sont conservés des deux côtés. La main droite est au toucher beaucoup plus froide que la gauche, elle est rouge et livide.

La sensibilité est très bonne de la pointe des doigts au tronc ; au contraire l'appréciation de l'impression douloureuse ou thermique est moins fine à droite qu'à gauche, le malade fait moins de réponses exactes ; sens stéréognostique normal ; pas de troubles de coordination ou de la tension musculaire.

L'excitabilité électrique du nerf facial, accessoire, cubital et médian, est normale au coude ; il n'existe aucune diminution de l'excitabilité faradique ou galvanique, aucune modification de la secousse. Le nerf cubital, excité au niveau de l'articulation du poignet, présente à droite un léger amoindrissement de l'excitabilité contre les deux courants ; rien de semblable à gauche. Le nerf médian est excitable au même degré à droite, à gauche difficilement. L'éminence thénar droite est inexcitable aux deux courants (réaction complète de dégénérescence) ; à l'éminence thénar gauche existe une trace de l'excitabilité faradique directe à côté d'une excitabilité galvanique augmentée $AnSZ > KaSZ$; des deux côtés, réaction partielle de dégénérescence. De même, réaction de dégénérescence partielle au niveau de l'éminence thénar droite ; à l'éminence hypothenar gauche elle ne peut être affirmée sûrement. A l'examen par le courant faradique la sensibilité de la main droite est moins grande que celle de la gauche.

Au tronc, rien d'anormal ; réflexes abdominaux des deux côtés.

Les membres inférieurs paraissent amaigris, principalement à la jambe, à mesure qu'on se rapproche de l'extrémité, l'amaigrissement est plus fort à la partie antérieure de la jambe. La force motrice de la cuisse est très bonne, les contours des muscles bien marqués pendant la contraction ; la force des mollets

est un peu diminuée, ils sont un peu amaigris. Les orteils se fléchissent bien en flexion plantaire.

Des extenseurs de la jambe le muscle tibial antérieur droit est complètement paralysé et fortement amaigri ; la paralysie du muscle long extenseur du pouce est presque complète ; l'affaiblissement du long extenseur commun des doigts est très marqué ; les péroniers sont encore suffisamment puissants pour élever le bord du pied. A la jambe gauche, la parésie et l'atrophie des muscles nommés ci-dessus est semblable comparativement, mais elle n'est pas aussi marquée ; pourtant le muscle tibial antérieur est ici presque complètement paralysé. Il n'y a pas de contractions fibrillaires visibles, les muscles ne sont pas sensibles à la pression ; l'excitabilité mécanique est diminuée ; les secousses ne sont pas lentes.

Les réflexes patellaires sont un peu diminués ; le réflexe du tendon d'Achille manque des deux côtés. Les réflexes cutanés, crémastériens et plantaires existent.

La sensibilité au toucher n'est pas sensiblement altérée. A la partie moyenne de la jambe, en bas, existe des deux côtés une diminution notable, encore plus à gauche qu'à droite ; sensibilité à la douleur, normale ; dans le même segment la sensibilité subjective à la température paraît amoindrie et pervertie, à la fois pour le chaud et pour le froid. Le pied droit et la moitié inférieure de la jambe sont froids et violets ; ces troubles à gauche sont moins prononcés seulement au pied. Les sueurs qui existaient auparavant sont restées depuis la maladie. Les rétractions musculaires, les troubles de la coordination manquent. La marche est comme dans la paralysie double des péroniers, les genoux sont élevés plus fortement que la pointe du pied, pour ne pas heurter le sol avec les orteils.

Circonférence des mollets : à droite, 33 centimètres ; à gauche, 33.

Circonférence de la cuisse à droite, 36 centimètres au-dessus du genou.

Du côté du nerf tibial et des muscles innervés par lui, diminution de l'excitabilité électrique. Légère réaction des péroniers. Les muscles de la cuisse réagissent vite.

Le frère du malade, Gustave G..., âgé de 46 ans, balayeur des rues, présente une atrophie très localisée de certains muscles des mains et des interosseux du pied. Les muscles de la jambe sont diminués de volume. La marche n'est pas très sensiblement modifiée. La sensibilité tactile est amoindrie à la face plantaire. Dans la région du mollet on constate également de l'hypoesthésie au froid et à la douleur.

Obs. 27. — *Homme de 29 ans. — Atrophie considérable depuis l'enfance des muscles des deux mains et des deux pieds. Atrophie moins marquée des muscles des avant-bras et des jambes. Intégrité complète des muscles des bras, des épaules, des cuisses, des fesses, du tronc. Immobilité notable de la physionomie sans atrophie apparente des muscles du visage.* (DUBREUILH. *Revue de Médecine*, 1890.)

Jean Seg..., boulanger âgé de 29 ans, né à Mirande (Gers), est entré à l'hôpital Saint-André de Bordeaux, service de M. Pitres, le 12 janvier 1885.

Antécédents héréditaires. — Son père est mort d'une tumeur au cou. Sa mère est morte à l'âge de trente-quatre ans, après avoir été hydropique, elle était souffrante et malade. De plus elle avait, depuis son enfance, les mains déformées comme le sont aujourd'hui celles de son fils. Un frère du malade est mort, au berceau, d'une maladie inconnue. Une demi-sœur, née du second mariage de sa mère, est âgée de dix-sept ans, et se porte tout à fait bien.

Antécédents personnels. — Seg... n'a fait pendant son enfance aucune maladie sérieuse. A l'âge de cinq ans, il a été cruellement mordu à l'avant-bras gauche par un chien.

Deux ans après, il a eu une rougeole grave suivie pendant la convalescence d'une suppuration abondante des deux oreilles. Jamais il n'a eu de rhumatisme ni d'accidents aigus analogues à ceux qui caractérisent le début des paralysies infantiles.

Aussi loin que peuvent remonter ses souvenirs, il se rappelle avoir eu les mains crochues et les pieds déformés. Ses parents lui ont même raconté souvent, que, dans sa première enfance, il avait déjà de la difficulté à étendre les doigts.

Pendant qu'il allait en classe, il se souvient qu'il était moins adroit de ses mains que ses camarades, qu'il ne pouvait pas, par exemple, jouer aux billes comme eux. Néanmoins il put apprendre à écrire assez facilement. A quatorze ans, il commença son apprentissage. Depuis cette époque, la déformation de ses pieds et de ses mains a fait des progrès lents, mais continus. A vingt et un ans, il fut exempté du service militaire à cause de ces déformations. A vingt-six ans, il fit une chute sur un tas de pierres : tout le poids de son corps porta sur le poignet gauche ; il ressentit aussitôt à ce niveau une douleur locale très vive, qui a persisté assez longtemps. Depuis cette époque l'amaigrissement et la faiblesse ont progressé plus rapidement dans la main gauche que dans la droite.

État actuel, le 4 février 1885. — Seg... est un homme grand et robuste. Son intelligence est assez restreinte. Il ne se plaint de rien autre chose que de l'affaiblissement progressif de ses membres, surtout des membres supérieurs.

Membres supérieurs. — Les deux mains sont le siège d'une atrophie musculaire très appréciable. Les saillies des éminences thénar sont remplacées par des dépressions profondes.

Les masses hypothénar sont notablement amaigries. La face palmaire des mains est plane et lisse, les espaces interosseux se dessinent en creux sur leur face dorsale. Les doigts n'ont pas tout à fait l'attitude dite *en griffe*, néanmoins ils ne peuvent être complètement étendus. Quand on prie le malade de les étendre, les deux dernières phalanges restent à demi fléchies sur la première. De plus, les doigts s'écartent dans l'effort fait pour ouvrir la main et ils ne peuvent être rapprochés volontairement tant que la main reste ouverte. Si on les rapproche artificiellement, le malade peut les écarter de nouveau, mais faiblement. L'écartement d'un seul doigt, les autres restant adhérents, n'est possible que pour le pouce.

Pour écrire, Seg... saisit la plume entre le pouce et l'index et la dirige à

l'aide de mouvements en masse du bras, de l'avant-bras et du poignet, au lieu de la mouvoir simplement avec les doigts, comme on le fait d'ordinaire.

Les mouvements d'opposition du pouce peuvent être exécutés de la main droite sans trop de difficultés : ils sont impossibles à gauche. Force de pression : la main droite, 20 kilog. ; main gauche, 5 kilog.

Si on dit au malade de tenir sa main immobile, on observe des soubresauts musculaires siégeant surtout au pouce et à l'annulaire.

La main étant fermée en flexion complète, on ne remarque pas de soubresauts analogues.

Les mouvements des poignets, des avant-bras et des bras s'exécutent normalement. Les muscles des avant-bras sont assez fermes, excepté ceux du groupe épitrochléen qui paraissent flasques et un peu amaigris. Les extenseurs des avant-bras sont le siège de *mouvements fibrillaires* très manifestes.

Les muscles des bras et des épaules sont puissants et vigoureux. Ils ne présentent pas de contractions fibrillaires.

La sensibilité au contact et à la piqûre est très émoussée au niveau des deux mains. Elle est légèrement affaiblie sur les avant-bras et devient tout à fait normale aux bras.

L'exploration électrique pratiquée par M. Dr le Bergonié a fourni les résultats suivants.

Excitabilité faradique.— Fil induit de un millimètre de diamètre.— Appareil de Gaiffe.— Éléments Leclanché excitateurs.— 50 interruptions par seconde à peu près. — Distances D des bobines évaluées en centimètres. — Électrodes punctiformes.

Bras gauche. — Nerf radial, D = 4 centimètres, 4 éléments, contraction forte ; Nerf cubital, D = 0 centimètre, 4 éléments, contraction minima ; Nerf médian, D = 0 centimètre, 4 éléments, contraction minima ; Fléchisseur commun profond, D = 6 centimètres, 4 éléments, contraction minima ; Fléchisseur superficiel, D = 4 centimètres, 4 éléments, contraction minima ; Éminence thénar, D = 0 centimètre, 6 éléments, pas de contraction ; Éminence hypothénar, D = 0 centimètre, 6 éléments, pas de contraction.

Bras droit.— Nerf radial, D = 4 centimètres, 4 éléments, contraction forte ; Nerf cubital, D = 5 centimètres, 4 éléments, contraction minima ; Nerf médian, D = 5 centimètres, 4 éléments, contraction minima ; Fléchisseur commun profond, D = 7 centimètres, 4 éléments, contraction minima ; Fléchisseur superficiel, D = 7 centimètres, 4 éléments, contraction minima ; Éminence thénar, D = 0 centimètre, 6 éléments, pas de contraction ; Éminence hypothénar, D = 0 centimètre, 6 éléments, pas de contraction.

Excitabilité galvanique.— Éléments Gaiffe.— Électrode indifférente sur le sternum.— Intensités évaluées en milliampères.

Bras gauche.— Nerf radial, 12 éléments, I = 5 milliampères, KOZ minima ; 20 éléments, I = 15 ma, KOZ = AOZ ; Nerf cubital, 18 éléments, I = 11, KOZ minima ; 24 éléments, I = 16, KOZ > AOZ ; Nerf médian, 18 éléments, I = 10, KOZ minima ; 24 éléments, I = 16, KOZ > AOZ ; M. fléchisseur profond des doigts, 22 éléments, I = 15, KOZ = AOZ ; Fléchisseur superficiel,

18 éléments, $I=15$, $KOZ=AOZ$; M. de l'éminence thénar, 24 éléments, $I=16$, pas de contraction; M. de l'éminence hypothénar, 24 éléments, $I=16$, pas de contraction.

Bras droit. — Nerf radial, 12 éléments, $I=4$, KOZ ma, 20 éléments, $I=15$, $KOZ=AOZ$; Nerf cubital, 18 éléments, $I=10$, KOZ minima; 24 éléments, $I=16$, $KOZ>AOZ$; Nerf médian, 14 éléments, $I=7$, KOZ , minima; 24 éléments, $I=16$, $KOZ>AOZ$; M. fléchisseur profond des doigts, 12 éléments, $I=10$, KOZ minima, 16 éléments, $I=12$, $KOZ=AOZ$; Fléchisseur superciel, 18 éléments, $I=15$, KOZ à peu près égale à AOZ ; M. de l'éminence thénar, 24 éléments, $I=16$, pas de contraction; M. de l'éminence hypothénar, 24 éléments, $I=16$, pas de contraction.

Membres inférieurs. — Les pieds sont considérablement déformés. Ils sont courts, épais, déviés en dedans. Leur face plantaire est profondément excavée par suite de l'atrophie des muscles plantaires et du court fléchisseur. Les orteils sont crochus en forme de griffes, c'est-à-dire que la première phalange est en extension forcée sur les métatarsiens, tandis que la deuxième est fortement fléchie sur la première.

Les ongles des orteils sont jaunâtres, épaissis, striés en travers et manifestement dystrophiés. L'ongle du second orteil droit est tombé spontanément il y a deux ans; celui du second orteil gauche est tombé aussi, sans traumatisme préalable, il y a dix-huit ans. Les pieds sont habituellement le siège d'une sueur abondante qu'on voit perler sous forme de gouttelettes, même quand les membres inférieurs sont exposés à une température relativement très basse.

Les mollets sont peu volumineux. Les masses musculaires qui entrent dans leur composition sont molles et flasques. Les cuisses sont puissantes et bien musclées. La force de flexion de la jambe sur la cuisse, égale du côté droit 34 kilog.; du côté gauche, 38 kilog.

La sensibilité au contact et à la piqûre est émoussée sur les deux pieds; elle est un peu plus vive aux jambes et tout à fait normale aux cuisses.

Les réflexes rotuliens et testiculaires sont totalement abolis des deux côtés. Le réflexe au chatouillement plantaire est conservé. La percussion directe des muscles des cuisses est suivie de contraction très nette. Pas de trépidation épileptoïde.

La notion de la position des membres est parfaitement conservée. Le malade marche sans hésitation, que ses yeux soient ouverts ou fermés.

Tronc. — Les muscles du tronc ne présentent rien d'anormal. Les grands pectoraux, les sacro-lombaires, les grands dorsaux, les fessiers sont fermes et ont un volume en rapport avec la stature du malade. Ils se contractent énergiquement. La sensibilité cutanée est normale.

Face. — Les muscles de la face ne paraissent pas atrophiés, mais l'expression de la physionomie est remarquablement impassible. Le malade ne sourit jamais. Ses traits sont toujours immobiles et si on le prie de donner à sa figure l'expression de la terreur, de la joie, du dédain, il n'y arrive que d'une façon très imparfaite. Les paupières peuvent être fermées complètement.

La sensibilité est parfaitement conservée sur la face et sur le cuir chevelu. Les organes des sens sont normaux. Pas d'atrophie de la langue. La mastication et l'articulation ne présentent rien d'anormal.

Rien à signaler du côté du cœur et des poumons. Les artères ne sont pas athéromateuses. L'appétit est bon et les digestions sont faciles. Les urines sont claires et abondantes (3 litres par vingt-quatre heures). Leur densité égale 1012, leur réaction est acide. Elles contiennent par litre : Urée, 11 gr.; acide urique, 0,55; chlorures, 7,60; anhydride phosphorique, 0,83. Elles ne renferment ni glycose, ni inosite, ni albumine.

OBS. 28. — *Début à 10 ans par les membres inférieurs. Atteinte des membres supérieurs quatre ans après. Crampes. Réflexes patellaires exagérés.* (STUMPF. *Centralb. f. innere Medicin*, 1895, p. 713.)

Jeune fille de 17 ans. A dix ans, faiblesse dans les jambes. Pied varus équin pendant la marche qui devint finalement impossible. La malade ne pouvait plus se tenir droite. Les mains commencèrent d'abord à devenir plus faibles vers la quatorzième année. Sensation subjective de crampes dans les bras et les jambes après le travail musculaire le plus petit. Sensibilité intacte. Aucuns troubles vésicaux. Les jambes sont riches en graisse avec une atrophie complète de la musculature, tremblement des mains dans les deux directions perpendiculaires; sur l'autre, thénar et hypothénar amaigris, aspect de la main de singe. Serrement des mains très faible. Pied en position varus équin un peu cyanotique. Réflexes patellaires augmentés (comme il est décrit au stade de début par Charcot et Marie). Clonus du pied manque. Réflexes cutanés normaux. Musculature de la jambe inexcitable aussi bien pour les courants galvaniques intenses et courants faradiques. A l'éminence hypothénar de la main, légère réaction de dégénérescence.

OBS. 29. — (EGGER. *Arch. für Psychiatrie*, 1897, p. 2.)

CAS 1. — *Début par les membres inférieurs, faiblesse dans les membres supérieurs six semaines après. Troubles de la sensibilité subjective et objective. Légers troubles de la miction. Réflexes rotuliens diminués.* — Joh. M. B..., 36 ans, employé dans une fabrique d'eau minérale. Grand-père mort à 86 ans, d'apoplexie. Père mort d'une inflammation du poumon, mère morte d'une phlébite. Dans la famille, pas de maladie ressemblant à une paralysie. Deux sœurs; un frère sain, un frère plus âgé qui présente depuis un an et demi la même maladie. Il est marié, a quatre enfants sains; sa femme n'a pas avorté. Le malade a été soigné dans un service de maladie des yeux en 1867. En 1878, il reçut un léger coup de couteau entre les 8^e et 9^e côtes.

En 1882 et 1883, il fut à l'hôpital pour un rhumatisme articulaire aigu. Dans sa jeunesse, il a beaucoup travaillé dans la Wiese (rivière près de Bâle) et était obligé de rester de longues heures dans une carrière de sable.

La maladie actuelle débuta en 1892. Le malade ressentit d'abord de la fatigue dans les jambes, il lui sembla que pendant la marche il lui fallait lever la jambe plus haut que les autres personnes. Il faisait beaucoup de faux pas, trébuchait, frappait de la pointe du pied et avait la sensation « de marcher dans les hautes herbes ». Sa démarche était moins sûre s'il ne fixait ses pieds et le sol ; la nuit il ne pouvait marcher seul.

Il avait souvent des douleurs dans les talons, « comme si on le fouillait avec un couteau ». La jambe droite était toujours un peu plus faible que la gauche.

En 1893, après avoir porté une caisse de siphons dans une cave, il eut une faiblesse subite du bras et de la jambe droite, comme s'il avait été frappé par un coup de foudre. Au bout de quelque temps cette faiblesse diminuait.

Souvent en travaillant, il a la sensation d'être écartelé et d'être enserré dans une ceinture. Six semaines après le début de la maladie, de la faiblesse s'installa dans les mains. La sensibilité des doigts diminue et il lui semblait que tous les objets qu'il touchait étaient entourés d'ouate. Souvent, il ressentait des douleurs violentes irradiant de la main aux doigts. La force de la main diminuait, il ne pouvait plus tenir les objets et faire les travaux les plus simples. Ce fait avait lieu surtout lorsque la température était plus froide.

Depuis plus d'un an la marche a changé. Le malade ne porte plus les genoux en hauteur, il doit tenir les jambes raides parce que sans cela il tombe. Il fléchit souvent sur les genoux. La montée des escaliers est particulièrement pénible. Il porte la jambe gauche en avant, saisit avec la main ce genou pendant que l'autre main s'accroche à la rampe, il entraîne alors la jambe étendue. Il se lève difficilement d'une chaise ; il doit s'écarter de la chaise en se servant des mains.

Dans les bras et les jambes, amaigris dans leurs parties distales, le malade ressent des engourdissements et des fourmillements. Cette sensation s'exaspère la nuit et souvent l'empêche de dormir.

Depuis longtemps les envies d'uriner sont plus fréquentes, le malade urine souvent, 30 fois dans la journée, il doit pousser longtemps. Après avoir uriné quelques gouttes tombent souvent dans les habits. S'il résiste longtemps au besoin, incontinence.

La syphilis est niée. Pas de modification de la puissance génitale. Les excès de boisson existent dans les antécédents.

En novembre 1894, le malade fut envoyé à l'hôpital civil avec le diagnostic de tabes. On vit qu'on avait affaire à une atrophie musculaire : il existait une diminution légère de l'excitabilité faradique et galvanique sans réaction de dégénérescence dans les avant-bras et les jambes. La sensibilité est normale, sauf aux extrémités où il existe une légère diminution pour les diverses sensibilités. Les réflexes aux extrémités inférieures et au bras étaient absents. Pas de contractions fibrillaires. Le traitement consistant en bains salés et en injections hypodermiques de Brown-Séquard, amena une amélioration dans la marche. Avant Noël, le malade quitta l'hôpital. L'été suivant, il put travailler et mettre en bouteille des eaux minérales.

En novembre 1895, il put entrer à la polyclinique. En plus du sentiment de faiblesse dans les jambes, il insiste sur des paresthésies qui lui enlèvent le sommeil. Depuis longtemps se plaint de tremblements et de secousses dans les jambes et les bras, si forts qu'il remue les doigts spontanément.

État actuel (décembre 1895). — Homme de taille et de corpulence moyennes. Intelligence normale. Renseigne bien sur le commencement de sa maladie.

La station se fait un peu avant. La démarche incertaine, le malade se soutient avec une canne. Les jambes sont un peu écartées pendant la marche, les pointes des pieds traînent sur le sol. Aucune espèce de spasmes, aucun lancement des jambes. Les yeux fermés, le malade chancelle fortement et tomberait s'il n'était retenu. Si les jambes sont très écartées, le malade chancelle beaucoup moins, mais toujours un peu.

Tête. — Visage symétrique. La cornée de l'œil gauche montre une tache centrale et des synéchies antérieures. Les pupilles des deux côtés réagissent promptement à la lumière et à l'accommodation. Les mouvements des yeux sont normaux dans toutes les directions. Pas de nystagmus. Mimique et innervation du visage normales. Les mouvements sont promptement exécutés. La langue se tire facilement, pas de tremblements, pas de contractions fibrillaires. La lueite est droite : piliers du voile du palais égaux pendant la voix. Ouïe, odorat, goût normaux. Vision bonne, excepté au niveau de la macula. Fond de l'œil normal.

Au cou quelques ganglions indurés. Le thorax est bien bâti. La musculature des épaules, du dos, de la poitrine est bien développée. La colonne vertébrale est droite.

Extrémités supérieures. — La musculature des bras est normale. Les avant-bras sont notablement affaiblis. La peau de ces derniers et des mains est livide et froide au toucher.

Dimensions de l'avant-bras. — A 10 centimètres au-dessous de la ligne épicondylienne :

à droite.....	22 centim.	à gauche.....	22 centim. 5
---------------	------------	---------------	--------------

A 20 centimètres au-dessous de la ligne épicondylienne :

à droite.....	16 centim.	à gauche.....	16 centim. 25
---------------	------------	---------------	---------------

Aux mains existe un amaigrissement en masse des pouces et des extrémités des doigts, plus marqué à droite qu'à gauche. L'espace interosseux entre le pouce et l'index profondément affaissé et plus à droite qu'à gauche. Si on examine les mains par la face palmaire, on voit que le métacarpien du pouce droit est sur un autre plan que ceux des autres doigts. A la main gauche cette disposition est moins marquée.

Les mouvements des articulations de l'épaule, du coude sont bons passivement et activement. Le pouce droit ne jouit pas du mouvement d'opposition. Il ne peut atteindre la pointe des autres doigts sans que ceux-ci soient fléchis. Les mouvements d'écartement des doigts sont bons à droite à l'exception de ceux du pouce et du médus qui sont restreints. Les autres mouvements sont faibles. Le pouce gauche n'atteint pas tout à fait le petit doigt. L'opposition

est donc un peu restreinte, les autres mouvements sont possibles, mais manquent de force.

La force est bien conservée dans les mouvements de l'articulation du coude ; au poignet elle est diminuée. La pression des doigts est très faible : au dynamomètre l'aiguille n'est pas déviée.

Les réflexes de la main et le réflexe périosté n'existent pas. Le réflexe tricipital est conservé.

La sensibilité à tout le bras pour le pincement, la piqûre et le contact sont normaux. Aux doigts, légère diminution de la sensibilité tactile.

La sensibilité à la douleur est diminuée aux mains, surtout aux doigts. Il en est de même pour la sensibilité aux courants faradiques. Les gros troncs nerveux ne sont pas douloureux à la pression pas plus que les muscles.

Extrémités inférieures. — Atrophie très marquée des fessiers, notamment du côté droit. La cuisse est atrophiée, surtout dans son quadriceps. Quand ce dernier se contracte, on voit des deux côtés respectivement dans le vaste interne et le vaste externe se former une saillie de la grosseur d'une noix et qui représente le reste de la substance contractile. Les jambes sont très amaigries, la droite plus que la gauche. A droite le côté externe du mollet est aussi amaigri par suite de l'atteinte du muscle tibial antérieur et des péroniers. Les muscles du mollet sont atrophiés. Les plantes du pied posent à plat sur le sol. Le gros orteil des deux côtés est en position d'hallux valgus. Le pied droit est un peu plus violacé que le côté gauche.

Dimensions de la cuisse. — A 17 centimètres au-dessus du bord supérieur de la rotule :

A droite..... 42 centim. à gauche..... 41 centim.

Dimensions de la jambe. — A 10 centimètres au-dessus du bord inférieur de la rotule (milieu de la jambe) :

A droite..... 29 centim. à gauche..... 30 centim. 5.

A 20 centimètres au-dessous du bord inférieur de la rotule :

A droite..... 25 centim. à gauche..... 26 centim. 5.

Motilité des extrémités inférieures. — Le malade couché sur le dos, la jambe étant étendue, ne peut plier la jambe. S'il fléchit la jambe, il peut attirer le membre inférieur vers la cuisse. Si pendant la station debout le genou fléchit, le malade perd l'équilibre et tombe. La marche, la montée des escaliers, la façon de se relever de la position assise ont déjà été décrites.

Pied droit. — Flexion dorsale active impossible, flexion plantaire possible, mais sans force ; dans ce mouvement le pied est attiré en adduction. L'adduction est bonne, l'abduction possible dans une étendue modérée. Le bord externe du pied ne peut être élevé. Les orteils sont bien amenés en flexion dorsale dans l'articulation métatarso-phalangienne : seulement la deuxième et la troisième phalanges sont en flexion plantaire.

Pied gauche. — Flexion dorsale impossible. Abduction très faible ; flexion

plantaire et adduction bien conservées. Orteils peuvent être fléchis dans les deux sens.

Sensibilité des extrémités inférieures. — A la cuisse, à la jambe, au pied, des deux côtés la sensibilité est normale dans tous ses modes. Des deux côtés à la plante du pied et aux doigts, forte diminution de la sensibilité au contact et à la douleur. Les chatouillements ne sont pas sentis, la pointe de l'aiguille est mal perçue. Pas de troubles du sens musculaire.

Réflexes. — Les réflexes patellaires n'existent pas, même pas avec la manœuvre de Jendrassik. Cependant une fois que le malade fut présenté à la Société médicale de Bâle et qu'il s'était tenu longtemps dans un local chaud, on put obtenir une contraction des muscles quadriceps. Pas de réflexe du tendon d'Achille. Pas de réflexe plantaire. Réflexe abdominal normal. Réflexe crémastérien net seulement à gauche.

La contraction idiomusculaire est abolie dans les muscles atrophiés de la jambe et de la cuisse. Aux muscles de la cuisse quelques contractions fibrillaires sont apparentes.

Examen électrique et galvanique avec l'appareil d'Eulenbourg. — Électrode normale de Stinzing. Courants faradiques secondaires et galvaniques.

Extrémités supérieures :

<i>Nerfs :</i>	FARAD.		GALVAN.	
	Droite.	Gauche.	Droite.	Gauche.
Nf. cubital (olécrâne)....	R.A. 115.	123.	M.A. 2,5.	2,0.
— radial.....	95.	90.	3,0.	3,5.
— cubital (poignet)....	—	—	3,5.	2,3.
— médian.....	—	—	4,5.	3,2.

<i>Muscles :</i>	FARAD.		GALVAN.	
	Droite.	Gauche.	Droite.	Gauche.
Deltoïde.....	92.	98.	?	?
Biceps.....	104.	105.	?	?
Long supinateur.....	95.	95.	8,0.	1,8.
Extenseur commun des doigts.....	100.	103.	2,5.	3,0.
Extenseur de l'index.....	100.	?	?	?
Radial.....	90.	95.	4,0.	1,8.
Long abducteur du pouce.....	98.	95.	2,5.	3,0.
Extenseur long du pouce.....	85.	85.	3,5.	4,5.
Cubital postérieur.....	105.	125.	1,3.	2,2.
Cubital antérieur.....	110.	105.	2,8.	1,8.
Fléchisseur commun (profond) des doigts...	88.	105.	2,8.	1,8.
Fléchisseur commun superficiel.....	?	85.	?	2,8.
Fléchisseur long du pouce.....	—	88.	—	4,5.

Muscles de la main :

	FARAD.		GALVAN.	
	Droite.	Gauche.	Droite.	Gauche.
Opposant.....	—	88.	—	—
Fléchisseur court.....	75.	80.	3,5.	5,0.
Court adducteur.....	—	—	—	—
Court abducteur.....	—	90.	5,0.	—
I ^{er} interosseux.....	—	—	2,5.	8,0. A > K ² .
II ^e interosseux.....	90.	88.	ASZ > KSZ.	—
III ^e interosseux.....	95.	100.	—	—
IV ^e interosseux.....	95.	105.	20, K > A.	4,2.
Lombicaux.....	95.	95.	—	—

Extrémités inférieures.

Nerf péronier.....	105.	105.	1,3.	1,5.
— tibial.....	95.	95.	4,5.	3,8.
— grand fessier.....	95.	85.	7,0.	11,0. K > A.
— tibial inférieur.....	75.	80.	7,0. K = A.	6,5. K > A.
— long péronier.....	85.	85.	8,0.	4,0.
— ext. com. des doigts..	80.	85.	5,0.	4,0.
Soléaire.....	75.	90.	11,0. K > A.	6,0. K = A.
Interosseux du pied.....	90.	95.	3,0.	2,5.

Dans le quadriceps des deux côtés il ne reste que les noyaux contractiles décrits excitables. Aucune réaction ne peut être obtenue au milieu du muscle.

Nerf vaste externe.	75.	75.	An. SZ = 2,5.	An. SZ = 3,0.
			KSZ = 5,0.	K. 52 = 5,0.
Nerf vaste interne..	80.	80.	5,0 = A.	5,0. K = A.

Les contractions sont un peu lentes, notamment An. SZ est lent.

CAS 2. — *Début de l'atrophie à 38 ans par les membres inférieurs. Membres supérieurs atteints à un faible degré. Troubles de la sensibilité subjective. Réflexes rotuliens conservés.* — Rodolphe M... 39 ans, ferblantier, frère du malade n° 1. (Pour les antécédents familiaux, v. l'observation précédente.)

Antécédents personnels. — N'a jamais été malade dans sa jeunesse. Il dut, comme son frère, travailler beaucoup dans l'eau.

En 1874, il eut des douleurs dans les mains et les genoux, tellement violentes qu'il poussait les hauts cris lorsqu'on le touchait.

En 1879 il tombait d'une hauteur de 12 mètres d'une muraille et restait trois jours sans connaissance. Il est marié et a un enfant âgé de sept ans. Nie la syphilis.

Le début de la maladie actuelle a eu lieu il y a un an. Il se plaignait de douleurs cruciales et avait une sensation de faiblesse dans la jambe droite, il ne

pouvait marcher aussi bien qu'avant. Lui-même n'aurait pas fait attention à son état si son frère ne lui avait pas fait remarquer qu'il était pris de la même façon que lui. Il travaille avec des tenailles et doit les saisir avec le bras droit. Il devait presque toujours s'appuyer sur la jambe droite et attribuait sa sensation de fatigue à cette circonstance. Il ne ressentait rien dans le bras. Il a été frappé de ce qu'il élevait son genou droit plus qu'auparavant en marchant et qu'il claquait deux fois du pied sur le sol. Les fonctions végétatives sont normales, aucune faiblesse des sphincters.

Etat actuel. — Homme de taille moyenne, d'aspect sain et de bonne corpulence.

Tête. — Pupilles égales réagissant promptement à la lumière et à l'accommodation. Les mouvements des yeux sont libres dans toutes les directions. Dans le domaine du facial rien d'anormal. Langue droite ne tremble pas. Motilité du palais bonne. Rien de spécial pour les organes des sens.

Extrémités supérieures. — La musculature du bras et des épaules est bien développée. Avant-bras un peu maigri.

Dimensions des avant-bras. — A 10 centimètres au-dessous de la ligne épicondylienne :

à droite..... 21 centim. à gauche..... 21 centim.

A 20 centimètres au-dessous de la ligne épicondylienne :

à droite..... 16 centim. à gauche..... 16 centim.

Les pouces et les extrémités des autres doigts ne sont pas amaigris.

La mobilité passive et active de toutes les articulations est bonne dans toutes les directions. Force cependant diminuée dans l'articulation du poignet. La pression des mains est faible. Au dynamomètre, 0 à droite et 5 à gauche. Les mouvements des doigts sont maladroits, en se déshabillant il ne peut dénouer le bouton de son col, la sensibilité des membres supérieurs est intacte dans tous ses modes.

Les réflexes rotuliens existent. Les réflexes tendineux des mains ne sont pas conservés.

Les troncs nerveux ne sont pas sensibles à la pression.

La musculature du tronc est bien développée. La colonne vertébrale est droite. Le tronc peut être plié dans toutes les directions.

Extrémités inférieures. — Pendant la marche le malade élève le genou droit plus haut que normalement. La pointe du pied se détache mal du sol. Pas d'oscillations dans la marche, ni les yeux fermés, ni dans la marche en arrière.

La jambe droite est notablement plus maigre que la gauche. La musculature du mollet est moins développée à droite, léger degré de pied plat.

Dimensions des muscles de la jambe. — A 13 centim. au-dessous du bord inférieur de la rotule, au milieu du mollet :

à droite..... 32 centim. à gauche..... 32 centim.5.

A 30 centim. au-dessous du bord inférieur de la rotule :

à droite..... 22 centim. à gauche..... 22 centim.

La motilité dans les articulations de la hanche et du genou est entièrement libre. Pas de raideur dans les mouvements passifs.

Pied droit. — La flexion dorsale n'est pas possible, la flexion plantaire est bonne. Adduction et abduction faibles. Tandis que le bord interne du pied peut être un peu soulevé, le bord externe ne peut pas l'être. Mouvements des doigts normaux.

Pied gauche. — Tous les mouvements sont possibles avec une force moyenne.

Les réflexes rotuliens existent des deux côtés.

Les réflexes plantaires existent. A droite, les doigts sont seulement faiblement fléchis. La sensibilité n'est pas altérée aux extrémités inférieures. La pression sur les troncs nerveux n'est pas douloureuse.

Pas de contractions fibrillaires.

Le malade dit qu'il ressent ça et là dans le bras droit de légères secousses.

Examen électrique et galvanique. — Extrémités supérieures :

	FARAD.		GALVAN.	
	Droite	Gauche	Droite	Gauche
N. cubital.....	R.A. 118.	120.	R.A. 2,3.	1,6.
— radial.....	90.	85.	3,5.	3,5.
M. long supin.....	95.	90.	—	—
— radial.....	98.	95.	3,5.	4,5.
— extens. comm. des doigts.....	104.	100.	4,0.	2,5.
— abduct. long du pouce.....	100.	100.	2,8.	3,3.
— Extenseur —.....	90.	95.	5,5.	3,4.
— cubital postérieur.....	115.	100.	1,5.	3,6.
— — —.....	110.	90.	?	?
— cubital antérieur.....	105.	100.	2,1.	2,6.
— fléchiss. sublime.....	95.	100.	2,8.	3,2.
Long fléchiss. du pouce.....	100.	98.	2,0.	4,2.
Opposant.....	100.	105.	2,8.	2,3.
M. fléchiss. court du pouce.....	—1)	90.	—1)	3,0. KSZ
— adducteur c. —.....	—1)	95.	—1)	2,5. { an 52
— abducteur —.....	95.	90.	—1)	? lent.
— interosseux I ^{er}	90.	98.		
— — II ^e	95.	95.		
— — III ^e	100.	95.		

Extrémités inférieures :

	FARAD.		GALVAN.	
	Droite	Gauche	Droite	Gauche
N. péronier.....	R.A. 105.	110.	R.A. —	—
M. tibial antérieur.....	80.	75.	7,5.	6,0
— long péronier.....	95.	98.	6,0.	?
— extens. des doigts...	95.	85.	6,0.	?

OBS. 30. — *Atrophie musculaire chez trois membres de la même famille. Début chez le malade par les membres inférieurs à l'âge de 35 ans. Diminution de la force musculaire à la main et au poignet.* (HELDENBERG. *Belgique médicale*, 1896.)

Il s'agit d'un homme âgé de 46 ans, marié sans enfants et qui exerce la profession de négociant en denrées alimentaires. Ses habitudes sont régulières et permettent d'exclure toute espèce d'excès, notamment de boisson. Pas de syphilis.

Antécédents héréditaires. — Côté paternel : le grand-père était très nerveux ; le père est mort à l'âge de 68 ans ; il présentait depuis trente ans environ des pieds tombants et des mains déformées en griffe ; un oncle est encore vivant et est affecté de la même infirmité depuis l'âge de 36 ans ; il en était de même d'une grand-mère. Côté maternel : rien de particulier à signaler.

Le père et la mère ne présentaient aucun rapport de consanguinité. Des sept enfants qu'ils eurent, plusieurs sont morts en bas âge ; trois seulement sont encore en vie : une sœur qui est bien portante, une autre qui présente des crises nerveuses et enfin le sujet actuel qui a l'air d'un homme robuste et bien portant.

Antécédents personnels. — A l'âge de 10 ans il contracta une fièvre cérébrale ; celle-ci fut de peu d'importance et disparut complètement après une durée de deux ou trois semaines. En 1870, lors de la guerre, il fut frappé d'une balle qui le blessa légèrement au mollet droit ; cette blessure également guérit assez rapidement et il n'en résulta aucune suite fâcheuse.

Ce ne fut qu'en 1884 (le patient avait alors 35 ans) qu'il sentit les premières atteintes de son mal s'annonçant par une sensation de faiblesse musculaire dans les deux jambes, mais plus spécialement dans les deux pieds. Dès lors la maladie s'installa et loin de s'amender ne fit que marcher progressivement. L'évolution toutefois en fut particulièrement lente, car ce n'est qu'en 1893, donc neuf ans plus tard, qu'il constata que la marche était devenue presque impossible, que la pointe du pied traînait sur le sol et que celui-ci ne répondait plus aux incitations volontaires. A cette époque on institua un traitement électrique, par les courants intermittents, qui fut rigoureusement appliqué pendant six mois et qui n'amena qu'une amélioration très passagère. A aucun moment de la maladie, il n'y a eu ni douleurs, ni fourmillements, ni picotements.

Jamais non plus les fonctions de la vessie ou du rectum n'ont subi la moindre altération. L'œil également a toujours conservé son intégrité fonctionnelle.

Etat actuel. — *Membres inférieurs.* — Les jambes sont flasques, pendantes et légèrement émaciées. La main au toucher perçoit une sensation fibreuse particulière. La peau présente une teinte cyanosée. La température est plus froide.

Le pied forme, avec la jambe, un angle obtus assez prononcé. Les mouvements volontaires de flexion du pied sur la jambe sont complètement abolis ; c'est à

peine s'il persiste encore un certain degré de mobilité pour le troisième orteil à droite. Quant aux mouvements de latéralité du pied en dehors, ils sont encore possibles mais faiblement ; ce qui s'explique par la conservation d'une certaine suffisance fonctionnelle des muscles péroniers.

A la cuisse, au niveau de son tiers inférieur, on note également un certain degré d'atrophie. Celle-ci est surtout rendue visible par l'existence d'un creux qui a son siège immédiatement au-dessus du condyle interne, et qui contraste avec le relief musculaire que forme normalement à cet endroit le muscle vaste interne.

Les mouvements de la cuisse néanmoins s'accomplissent encore assez facilement et en tous sens.

Membres supérieurs. — Pas d'atrophie des muscles de la main ou des autres segments du membre. Au point de vue fonctionnel, toutefois, on constate que le pouce éprouve de grandes difficultés à se placer en adduction forcée. En outre, la pression de la main, déterminée en grande partie par le jeu contractile des muscles fléchisseurs de l'avant-bras, accuse également une atténuation très appréciable de la force musculaire : l'épreuve dynamométrique donne à droite, 25 ; à gauche, 22.

Tous les autres muscles, notamment ceux des autres parties du corps, sont normaux, tant au point de vue du volume qu'à celui de l'action.

L'étude de la marche et de la station debout, attitudes dans lesquelles entrent plus spécialement en jeu les muscles extenseurs des pieds, nous offre aussi quelques traits particuliers.

Le malade, quand il marche, steppe d'une façon très marquée ; la pointe du pied étant tombante, il la jette en avant, en lui faisant décrire un arc de cercle à concavité interne. Dans l'attitude debout, il lui est impossible de rester immobile, à moins de s'appuyer avec les mains ; sans cela, il est dans un équilibre instable, et est obligé pour ne pas tomber de piétiner sur place et de déplacer continuellement les jambes.

Lorsqu'il est par terre, il se relève sans présenter aucun des caractères propres aux pseudo-hypertrophiques.

Il existe des mouvements fibrillaires nets aux muscles péroniers ainsi qu'à quelques muscles de la cuisse.

Il n'existe aucune douleur à la pression.

Les sensibilités générale et spéciale n'ont subi aucune altération : absence complète de fourmillements ou d'engourdissements ; intégrité parfaite des impressions tactiles, douloureuses et thermiques.

Les réflexes rotuliens sont considérablement atténués.

Les fonctions de la vessie, du rectum et des organes génitaux s'accomplissent facilement.

La vue est restée bonne.

Réactions électriques. — Les courants faradiques et galvaniques ne donnent lieu à aucune contraction électrique pour les muscles : jambier antérieur, extenseurs commun et propre du gros orteil, pédieux. La contractilité électrique persiste pour les muscles péroniers, le maximum s'obtient en excitant directe-

ment le nerf poplité externe au point où il contourne la tête du péroné. Le mode de secousse répond ici à un type particulier.

C. F. N. Secousse lente ;

M. Secousse lente mais moins forte ;

C. G. N. Secousse faible et paresseuse ;

M. Secousse un peu plus forte : F A S < F K S.

Pour le muscle vaste interne, la secousse de fermeture de l'anode semble s'égaliser en intensité avec la secousse de fermeture de la cathode : F A S = F K S. La plupart des autres muscles ont plus ou moins sensiblement conservé leurs propriétés contractiles normales.

OBS. 31. — *Type Charcot-Marie, non familial, sans troubles de sensibilité. — Début à l'âge de 30 ans. — Absence de contractions fibrillaires. — Réaction très nette de dégénérescence. — Abolition des réflexes rotuliens. — État général excellent.* (DEJERINE. *Revue de médecine*, 1896.)

L..., employé de droguerie, 50 ans. Le père est mort d'une maladie de cœur à 60 ans, la mère à 37 ans, d'une affection aiguë de la poitrine.

Le malade n'a aucun antécédent de jeunesse, au service militaire, dans les colonies, il a contracté les fièvres paludéennes qui ont persisté de 1865 à 1872, survenant deux ou trois fois par année. Marié en 1871, il a eu dix enfants ; six sont morts de trois mois à un an de diarrhée et d'autres affections de la première enfance ; rien de nerveux. Les quatre survivants sont en parfaite santé. La femme est bien portante.

En 1886, à l'âge de 41 ans, il est atteint d'une fluxion de poitrine. Le début de l'affection date de 1875, à 30 ans ; dès cette époque la marche devient fatigante, mais ce n'est que dix ans plus tard, en 1885, que le malade marche tout à fait mal, traînant lentement les deux jambes qui sont frappées simultanément : les chutes sont fréquentes. On note déjà du refroidissement des pieds et des jambes.

La maladie continue à progresser aux membres inférieurs jusqu'en 1890 ; à ce moment les mains sont atteintes et un an plus tard les lésions sont telles qu'on les constate aujourd'hui. Charcot voit le malade à la Salpêtrière, prescrit les bains sulfureux et le traitement électrique, mais aucun changement appréciable ne survient et au bout de peu de temps, il conseille « de ne plus faire aucun traitement, de laisser agir la nature ».

Le malade n'a jamais eu la syphilis.

État actuel. — Les membres inférieurs sont très atrophiés jusqu'à la jarretière : les cuisses semblent au dire du malade n'avoir pas diminué de volume. Assis sur le bord du lit, les pieds sont pendants, inertes, comme détachés de la jambe. Les mouvements de flexion, d'extension, d'abduction, d'adduction sont complètement abolis, et vient-on à imprimer quelque secousse à la jambe, le pied ballote comme si les ligaments de l'articulation du cou-de-pied étaient impuissants à le tenir fixé. Les mouvements d'extension et de flexion de la jambe sont conservés.

Ces lésions entraînaient des troubles de la marche qui est devenue très pénible : au repos le malade oscille sur sa base et ne peut se tenir immobile.

Aux mains, on peut constater une atrophie très marquée des muscles des éminences thénar et hypothénar. Les interosseux dorsaux, tous les muscles de l'avant-bras présentent une diminution de volume appréciable. Les mouvements sont très diminués mais se font encore. Pour écrire, le malade est obligé de caler la main droite contre la main gauche et s'il veut s'appliquer se met à trembler. Les avant-bras sont très amaigris dans leur tiers inférieur. Les réflexes patellaires sont abolis.

La sensibilité est conservée sous toutes ses formes.

Le sommeil est parfait, sans cauchemars ni rêves professionnels; au réveil le malade, loin d'être fatigué, se sent très alerte, n'a jamais de céphalalgie.

L'intelligence et la mémoire n'ont pas diminué du fait de la maladie; le sujet répond très bien aux questions posées et donne des détails précis sur l'évolution de l'affection. Le malade siffle facilement.

Rien à signaler du côté des organes des sens sauf pour la vue et l'ouïe; pendant son séjour aux colonies le malade avait souvent des points lumineux dans son champ visuel qui du reste n'est pas rétréci. L'examen ophtalmoscopique a permis de reconnaître un commencement d'atrophie papillaire simple.

Depuis quatre ou cinq ans l'oreille est devenue paresseuse et il faut parler fort pour se faire entendre du malade. La parole est facile et le malade ne présente aucune modification du côté de la face. On ne note pas de troubles génitaux : le malade hospitalisé à la Salpêtrière sort et voit sa femme chaque semaine, s'acquittant à son gré de ses devoirs de mari. L'état général est excellent : les grandes fonctions se font normalement.

Examen électrique. — L'examen électrique est dû en entier comme celui d'observations précédentes à l'obligeance de M. le Dr Huet.

Examen faradique avec le grand chariot de Tripiër; bobine induite à gros fil; courant inducteur de deux grands couples au chlorure de zinc et de bioxyde de manganèse; intermittences rapides.

Méthode polaire: Electrode sternale de 90 c. q. différente de 10 c. q. Les chiffres indiquent l'écartement des bobines en millimètres.

Examen galvanique avec un appareil de 40 petits couples au chlorure de zinc et bioxyde de manganèse; interrupteur renverseur du Dr Mergier; méthode polaire; mêmes électrodes que pour le courant faradique. Les chiffres indiquent le nombre d'éléments, les chiffres arabes le nombre des milliampères.

Membres inférieurs. Nerf péronier :

DROITE

GAUCHE

Farad., à 0 pas de C.

Farad., à 0 pas de C.

Galv., pas de C. à 15 m. A. XXX.

Galv., pas de C. à 15 m. A. XXX.

Muscles antéro-externes. Jambier antérieur. Extenseurs commun et propre.

Péroniers :

Farad., à 0 pas de C.

Galv., pas de C. avec 20 m., A.

XL.

Farad., à 0 pas de C.

Galv., pas de C. avec 20 m. A.

XL.

Pédieux :

Comme les précédents.

Comme les précédents.

Jumeau externe :

Farad., 20 C. m. très faibles.

Galv., N.F.C. = P.F.C. assez lentes, 1^{re} C. vers 15 m. A. XXX. C. plus faibles qu'à gauche.

Farad., 50 C. m. faibles.

Galv., N.F.C. = P.F.C., 1^{re} C. vers 15 m. A. XXX.

Jumeau interne :

Farad., 20 C.m., très faibles.

Galv., N.F.C. $\equiv$ P.F.C. 1^{re} C vers 15 m. A.XXX.

Farad., 40 C.m., faibles.

Galv., N.F.C. $\equiv$ P.F.C., 1^{re} C. vers 12 m. A.XXVIII.

Soléaire :

Farad., 0 à 30, C. très faibles.

Farad., 40 à 30, C. très faibles.

Jambier postérieur :

Farad., 20 C.m. très faibles.

Farad., 40, 50 C.m.C. bien meilleures qu'à droite.

Fléchisseur commun :

Farad., à 0.C. douteuses.

Galv., C. beaucoup plus faibles qu'à gauche, douteuses, même encore à 15 et 20 m. A.

Farad., 40 C. faibles.

Galv., N.F.C. un peu > P.F.C. C. assez lentes ; 1^{re} C. vers 10 m. A.XXVI.

Cuisses. — Vaste interne :

Farad., à 100, C.m. (C. affaiblies).

Galv., N.F.C. > P.F.C. un peu lentes.

1^{re} N.F.C. à 1 m. A.X.

1^{re} P.F.C. à 12, XII, mais avec 1 1/2, 2 et 3 m. A. N.F.C. < P.F.C.

Farad., 100, C.m. (C. affaiblies).

Galv., N.F.C. < P.F.C. un peu lentes.

1^{re} N.F.C. 1 m. A.X.

1^{re} P.F.C. 3. XVI.

Vaste externe :

Farad., 95. C.m. (C. affaiblies).

Galv., N.F.C. $\equiv$ P.F.C.

Farad., 95 C.m. (C. affaiblies).

Galv., N.F.C. $\equiv$ P.F.C.

1^{re} N.F.C. 3 m. A.XII.

1^{re} N.F.C. 3 m. A.XII.

1^{re} P.F.C. 5 1/2. XVIII, mais comme pour le précédent quoique N.F.C. minima apparaisse avant P.F.C. comme amplitude N.F.C. est $\equiv$ P.F.C. à partir de 5 1/2 m.Å.

1^{re} P.F.C. 5, XVI.

Droit antérieur :

Farad., 95.

Farad., 95.

Galv., N.F.C. > P.F.C.

Galv., N.F.C. > P.F.C.

1^{re} N.F.C. 3 m. A.XII.

1^{re} N.F.C. 3 m. A.XII.

1^{re} L.F.C. 6. XVIII.

1^{re} P.F.C. 4 1/2, XVI.

Couturier :

Farad., 100.

Farad., 100.

Grand adducteur :

Farad., 95.

Farad., 95.

Ainsi aux jambes dans les muscles antéro-externes, des deux côtés, l'excitabilité faradique et l'excitabilité galvanique paraissent complètement abolies, aussi bien pour l'excitation directe que pour l'excitation indirecte par le nerf sciatique poplitée externe. Dans les muscles postérieurs l'excitabilité électrique est très diminuée, mais conservée; elle est notablement plus forte à gauche qu'à droite. Des deux côtés on constate dans les muscles des traces de R.D. en ce sens que les contractions sont d'une lenteur plus ou moins accentuée et que N.F.C. est $\equiv$ ou à peine > P.F.C.

Aux cuisses, l'excitabilité électrique est mieux conservée; elle n'est diminuée que dans de très faibles proportions : dans les vastes internes et externes, il y a des traces de R.D.

Membres supérieurs. — Mains (Electrode différente : petite olive).

Court adducteur du pouce :

DROITE

GAUCHE

Farad., à 0 pas de C.

Farad., à 0 pas de C.

Galv., N.F.C. $\equiv$ P.F.C., C. un peu lentes, très faibles.

Galv., N.F.C. $\equiv$ P.F.C., C. très faibles et lentes.

1^{res} C. vers 6.7. m. A.XLVI.

1^{res} C. vers 6 m. A.XLXI.

Opposant. — Court fléchisseur du pouce :

Farad., à 0 pas de C. dans l'opposant, 0 à 30 C. faibles dans quelques faisceaux du court fléchisseur du pouce.

Farad., à peu près comme à droite.

Galv., N.F.C. > P.F.C., C. très faibles dans quelques faisceaux du court fléchisseur seulement.
1^{re} C. vers 7, 8 m. A. XLVI.

Adducteur du pouce :

Farad., à O.C. extrêmement faibles ou nulles. Farad., à 75 C. (de ce côté, l'excitabilité est relativement assez bonne).

Adducteur du petit doigt :

Farad., 70 C. m. Farad., 70 C. m.
Galv., N.F.C. > P.F.C. Galv., N.F.C. > P.F.C.

Opposant. — Court fléchisseur du petit doigt :

Farad., 50 C. m. Farad., 55 C. m.
Galv., N.F.C. > P.F.C. Galv., N.F.C. > P.F.C.

Premier interosseux dorsal :

Farad., 80. Farad., 85.
Galv., N.F.C. > P.F.C. Galv., N.F.C. > P.F.C.
1^{re} N.F.C., 2 12, XVIII. comme à droite.
1^{re} P.F.C., 3, XX.

Deuxième interosseux dorsal :

Farad., 70. Farad., 80.
Galv., N.F.C. > P.F.C. Galv., N.F.C. > P.F.C.

Troisième interosseux dorsal :

Farad., 80. Farad., 80.
Galv., N.F.C. > P.F.C. Galv., N.F.C. > P.F.C.

Quatrième interosseux dorsal :

Farad., 85. Farad., 85.
Galv., N.F.C. > P.F.C. Galv., N.F.C. > P.F.C.

Avant-bras. — Long supinateur :

Farad., 100. Farad., 100.
Galv., N.F.C. $\equiv$ P.F.C., C, assez faibles, mais assez vives. Galv., N.F.C. > P.F.C.
1^{re} N.F.C. vers 2 m. A. VIII.
1^{re} P.F.C. vers 2. VIII.

Premier et deuxième radial :

Farad., 100 à 105. Farad., 100 à 105.
Galv., N.F.C. > P.F.C. Galv., N.F.C. > P.F.C.

Extenseur commun :

Farad., 95.	Farad., 92,
Galv., N.F.C. > P.F.C., faibles.	Galv., N.F.C. > P.F.C
1 ^{re} N.F.C. 5 m. A.XIV.	
1 ^{re} P.F.C. 6 m. A.XVI.	

Cubital postérieur :

Farad., 95.	Farad., 90.
-------------	-------------

Long abducteur, court extenseur du pouce.

Farad., 90.	Farad., 90.
-------------	-------------

Long extenseur du pouce :

Farad., 88.	Farad., 85.
-------------	-------------

Extenseur de l'index :

Farad., 95.	Farad., 98.
-------------	-------------

Extenseur du petit doigt :

Farad., 85.	Farad., 85.
-------------	-------------

Grand palmaire :

Farad., 110.	Farad., 115.
Galv., N.F.C. > P.F.C., G. faibles.	Galv., N.F.C. > P.F.C
1 ^{re} N.F.C., 2 3/4 m. A.XII.	
1 ^{re} P.F.C., 3 1/2 m. A.XIV.	

Fléchisseur superficiel :

Farad., 100.	Farad., 100.
Galv., N.F.C. > P.F.C. C. faibles.	Galv., N.F.C. > P.F.C
1 ^{re} N.F.C. 5 1/4 m. A.XVIII.	
1 ^{re} P.F.C., 6 m. A.XX.	

Fléchisseur profond :

Galv., N.F.C. > P.F.C.	Galv., N.F.C.
1 ^{re} N.F.C., 3 3/4 m. A.XII.	
1 ^{re} P.F.C. 4 1/2. XVI.	

Fléchisseur du pouce :

Farad., 85.	Farad., 85.
Galv., N.F.C. > P.F.C., C. faibles.	Galv., N.F.C. > P.F.C.

Bras. — Épaules. — Biceps.

Farad., 120.	Farad., 120.
Galv., N.F.C. > P.F.C., vives.	Galv., N.F.C. > P.F.C.
1 ^{re} N.F.C. 1 m. A.VIII.	
1 ^{re} P.F.C., 2 XII.	

Triceps. — Longue portion :

Farad., 100.

Farad., 100-105.

Triceps. — Partie externe :

Farad., 110.

Farad., 110.

Galv., N.F.C. > P.F.C.

Galv., N.F.C. > P.F.C.

Deltôïde. — Partie antérieure :

Farad. 110.

Farad., 105.

Galv., N.F.C. > P.F.C.

Galv., N.F.C. > P.F.C.

Deltôïde. — Partie postérieure :

Farad., 110.

Farad. 110.

Nerfs. — Nerf médian au poignet :

Farad., 65, C. faibles dans quelques faisceaux de l'éminence thénar, surtout du court fléchisseur.

Farad., 65-70, comme à droite.

Galv., à 6 m. A. pas encore de C. nettes dans l'éminence thénar.

C. par propagation dans les muscles de l'éminence hypothénar et dans les interosseux.

Nerf cubital au poignet :

Farad., 65-70, C. m. (C. dans tous les m. innervés à la main, excepté l'adducteur du pouce.

Farad., 80 C. seulement dans l'adducteur du petit doigt.

Farad., 70. C. dans tous les muscles, y compris l'adducteur du pouce.

Galv. 1^{re} N.F.C., 5 m. A.XVIII.

Galv., 1^{re} N.F.C., 4 1/2, 5 m. A.XVIII.

En résumé, dans les muscles des épaules et des bras, l'excitabilité électrique est bien conservée et ne paraît pas sensiblement altérée ; dans les muscles antérieurs des avant-bras, elle ne présente pas d'autres modifications qu'une diminution simple assez légère ; dans les muscles postérieurs de l'avant-bras, elle est plus diminuée, surtout dans l'extenseur commun, sans présenter de modification nettes de R. D.

Aux mains, dans les muscles innervés par le nerf cubital, l'excitabilité électrique est relativement peu diminuée, sans R.D., excepté dans l'adducteur du pouce à droite où elle est très affaiblie. Dans les muscles innervés par le nerf médian, l'excitabilité faradique est très affaiblie et semble presque abolie dans la plupart d'entre eux, excepté dans une partie du court fléchisseur du pouce et peut être aussi dans quelques fibres de l'opposant ; dans les fibres qui ont conservé leur excitabilité faradique, l'excitabilité galvanique est aussi

très affaiblie, mais sans R.D. manifeste, tandis que dans le court abducteur où l'excitabilité galvanique est seule conservée, mais très affaiblie, il y a des traces de R.D.

OBS. 32. — *Atrophie musculaire très prononcée des membres inférieurs datant de l'âge de 20 ans, chez un homme de 44 ans. Marche progressive de l'affection. Début de l'atrophie dans les muscles des mains. Troubles très légers de la sensibilité. Pas de douleurs. Pas de contractions fibrillaires. Abolition des réflexes patellaires. Pas d'incoordination motrice. Pas de signe de Romberg ni d'Argyll-Robertson. Pas d'hypertrophie des nerfs. Altérations très marquées de la contractilité faradique et galvanique, sans réaction de dégénérescence.* (DEJERINE. *Revue de médecine*, 1896.)

Le nommé Edouard B..., âgé de 44 ans, comptable, se présente à la consultation de la Salpêtrière, le 15 juillet 1896, pour des troubles de la marche.

Antécédents héréditaires. — Père mort à 58 ans de tuberculose pulmonaire. Mère encore vivante, âgée de 72 ans et atteinte de déformation des pieds analogue à celle que présente son fils. Les grands parents paternels et maternels sont morts à un âge avancé, sans avoir présenté aucune maladie analogue.

Antécédents personnels. — Pas de syphilis. Pas d'alcoolisme. Sauf un anthrax de la nuque, le malade ne se souvient plus d'avoir fait aucune maladie.

L'affection actuelle a débuté aux environs de la vingtième année. Au service militaire, où il ne fit que six mois, étant de la deuxième portion du contingent, ses camarades lui firent remarquer qu'en marchant il lançait la jambe gauche davantage que la droite. Depuis cette époque la jambe droite se prit à son tour et lentement, progressivement, la faiblesse des jambes augmenta en même temps que leur volume diminuait. C'est depuis dix ans surtout que la difficulté des mouvements des membres inférieurs a beaucoup gêné le malade. Jamais, à aucune époque, le malade n'a ressenti aucune espèce de douleurs dans les membres inférieurs.

État actuel (17 juillet 1896). — Homme de taille moyenne, de constitution vigoureuse. Au premier abord ce qui frappe, c'est l'énorme disproportion qui existe entre le volume des jambes et celui des cuisses. Les deux jambes sont en effet très atrophiées, la jambe gauche un peu plus que la droite.

Il existe ici une véritable atrophie en tronc de cône. Les pieds sont froids, sans cyanose.

Jambe gauche. — Le pied présente un certain degré d'équinisme avec exagération du creux plantaire, équinisme que l'on peut réduire presque complètement par la flexion passive du pied sur la jambe. La première phalange des orteils est en flexion dorsale, la phalangine et la phalangette en flexion palmaire — griffe des orteils. — Les muscles de la jambe sont très atrophiés et l'atrophie prédomine dans le groupe antéro-externe. L'éminence thénar du pied est très atrophiée.

Les mouvements du pied sont très altérés. C'est à peine si le malade peut

exécuter quelques très légers mouvements de flexion, d'extension, de rotation du pied sur la jambe. Les mouvements des orteils sont complètement impossibles.

Jambe droite. — L'atrophie est un peu moindre qu'à gauche et l'équinisme légèrement moins accusé. La déformation des orteils est la même qu'à gauche, mais un peu moins prononcée. Le thénar du pied est très atrophié. Les mouvements du pied sont aussi faibles qu'à gauche et ceux des orteils nuls.

Les muscles des cuisses et des fesses sont très développés, presque athlétiques, et extrêmement vigoureux. Il en est de même de ceux du dos et du tronc.

Mensurations :

	MEMBRES INFÉRIEURS.	
	Droit.	Gauche.
A 10 cent. au-dessous de la rotule.....	32 cent. 5.	32 cent.
A 20 — — — — —	26 —	25 cent. 5.
A 10 — au-dessus de la rotule.....	44 cent. 5	44 —

Démarche. — Le malade marche en steppant d'une façon classique. Il peut marcher pendant un certain temps, s'il n'a pas de canne, il est obligé de s'arrêter par suite de fatigue. Même avec une canne, il ne peut marcher pendant plus d'une demi-heure, sans être obligé de s'arrêter. Dans la station debout, les deux talons se touchant ; si on fait fermer les yeux au malade, il ne se produit pas d'incertitude dans la station. Les yeux fermés il marche aussi bien que les yeux ouverts. Pas de signe de Romberg. Pas de trace d'incoordination motrice. Le *réflexe patellaire* est aboli des deux côtés.

Membres supérieurs. — Atrophie des éminences thénar beaucoup plus accentuée à gauche qu'à droite. Pas de main simienne, ni de griffe cubitale. A gauche, l'atrophie porte principalement sur le court abducteur et l'opposant qui sont beaucoup moins touchés à droite. Le court fléchisseur du pouce et l'abducteur ne paraissent pas atrophiés. Il en est de même pour les interosseux. Les muscles des avant-bras, des bras, des épaules, de la nuque sont intacts. Bien que les muscles des avant-bras présentent un fort développement, les fléchisseurs des doigts sont cependant affaiblis, car à droite le malade ne donne au dynamomètre que 60° et 40° à gauche. Aux muscles supérieurs, pas plus qu'aux membres inférieurs il n'existe trace d'incoordination, les yeux fermés, pas plus que les yeux ouverts. Réflexe olécrânien normal. Les muscles de la face, de la langue, les masticateurs, le voile du palais, les muscles des yeux sont intacts. Pas de nystagmus. Les pupilles sont de diamètre moyen, égales, réagissant normalement à la lumière et à la convergence. Le réflexe cutané plantaire est normal. Pas de réflexe crémastérien.

Tous les nerfs accessibles à la palpation présentent leur volume et leur consistance ordinaire. Pas de contractions fibrillaires. Pas de déformation de la colonne vertébrale. Sphincters intacts.

Sensibilité. — Ainsi qu'il a été déjà dit, le malade dit n'avoir jamais éprouvé

aucune espèce de douleurs spontanées dans les muscles inférieurs ou supérieurs ou dans le tronc.

Tact.— *Membres inférieurs* : à droite et à gauche obnubilation très légère du tact sur la plante du pied, ainsi que sur les faces dorsale et plantaire des orteils disparaissant en remontant le long de la jambe. Nulle part, il n'y a d'anesthésie. Il existe seulement dans les régions sus-indiquées, une sensibilité tactile un peu moins exquise que sur les jambes. L'examen a été pratiqué à l'aide d'un pinceau de blaireau.

Douleur.— Sur les faces dorsale et plantaire des deux pieds il existe une hyperesthésie à la piqure, avec un retard dans la transmission à peine appréciable, phénomènes qui diminuent en remontant le long de la jambe et qui disparaissent au niveau du tiers supérieur de la jambe.

Température.— Chaleur : eau à 52°. Froid, mélange réfrigérant à 6°. Pas d'altération appréciable.

Membres supérieurs.— Sur les faces palmaires et dorsales, peut-être existe-t-il une très légère diminution de la *sensibilité tactile*. Pour la douleur, il semble exister dans les mêmes points un très léger degré d'hyperesthésie. La *sensibilité thermique* ne présente rien de particulier à noter.

Contractilité électrique.— Courants *faradiques* (appareil à chariot) : La contractilité faradique est abolie complètement dans les muscles jambier antérieur, extenseurs commun des orteils, pédieux et muscles de la plante du pied. Elle est très diminuée dans les muscles de la région postérieure de la jambe. Elle est normale dans les muscles des cuisses. L'excitabilité faradique du sciatique poplité externe est abolie pour tous les muscles de la région antéro-externe de la jambe, sauf pour les péroniers, dont la contractilité faradique n'est pas complètement abolie. Aux membres supérieurs il existe une diminution de la contractilité pour les fléchisseurs des doigts des deux côtés, ainsi que pour les éminences thénar et hypothénar.

Courants galvaniques.— Abolition de la contractilité galvanique des muscles de la région antérieure de la jambe, jambier antérieur et extenseur commun des orteils, de même que du pédieux et des muscles de la plante du pied. Les péroniers ne se contractent qu'à un très fort courant, 20 à 25 milliampères. Le triceps sural se contracte également faiblement avec un faible courant. Diminution de la contractilité galvanique des nerfs. Pas de réaction de dégénérescence. Aux membres supérieurs il existe une légère diminution de l'excitabilité galvanique dans les muscles fléchisseurs des avant-bras, thénars et hypothénars.

OBS. 33. — *Atrophie musculaire extrême des quatre membres ayant débuté vers l'âge de 4 à 5 ans, chez une femme de 36 ans. — Marche lente et progressive de l'affection. — Pas de douleurs. — Sensibilité intacte. — Contractions fibrillaires. — Abolition des réflexes tendineux. — Pas de signe de Romberg. — Pas d'ataxie. — Pas de phénomènes pupillaires. — Pas de déformation de la colonne vertébrale. — Altérations profondes de la contractilité électrique avec réaction partielle de dégénérescence. — Pas d'hypertrophie des nerfs. — Pas d'hérédité.* DEJERINE. *Revue de Médecine*, 1890.

La nommée Adeline V..., âgée de 36 ans, couturière, entre à la Salpêtrière salle Pinel, lit n° 7, le 26 février 1896, pour de l'impotence des jambes.

Antécédents héréditaires. — Le père et la mère sont vivants et bien portants. Une sœur morte en bas âge. Une autre sœur âgée de 30 ans est bien portante. Pas d'affection analogue dans la famille.

Antécédents personnels. — Née à terme, a marché à deux ans et demi. C'est entre 4 et 5 ans que les parents s'aperçurent que l'enfant marchait mal et que ses pieds étaient un peu tombants. Plus tard ces troubles de la marche s'accrurent; elle ne pouvait courir comme les enfants de son âge. Du fait de son équinisme elle avait de la peine à mettre ses bas et ses souliers. Elle montait très difficilement un escalier. C'est vers l'âge de 14 ans que la malade s'aperçut que ses mains devenaient malhabiles dès qu'il s'agissait d'exercer un certain effort, piquer une aiguille sur une étoffe dure, couper avec des ciseaux, remonter une lampe, etc. A l'âge de 16 ans, elle passa quatre mois à l'hôpital Beaujon dans le service de M. le Dr Guyot. L'affection a toujours continué à progresser lentement et d'une manière continue. Depuis l'âge de 25 ans, la marche est devenue très difficile, difficulté qui a augmenté jusqu'à aujourd'hui. Jamais, à aucune époque, la malade n'a ressenti dans les muscles inférieurs, supérieurs ou dans le tronc aucune espèce de douleur.

Etat actuel (le 2 mars 1896). — Femme de taille plutôt élevée, atteinte d'atrophie musculaire très accusée des quatre membres. Aux membres inférieurs, l'atrophie est excessive et encore plus prononcée qu'elle ne le paraît de prime abord, masquée qu'elle est en partie par une adipose sous-cutanée très abondante. Les supérieurs ont une apparence squelettique et l'atrophie diminue légèrement de bas en haut.

Mensurations :

	JAMBE DROITE	JAMBE GAUCHE
à 10 centimètres au-dessous de la rotule	22 centim.	21 centim. 5
à 20 — — — — —	19, 5	20 5
	CUISSE DROITE	CUISSE GAUCHE
à 10 centimètres au-dessus — — — — —	24 centim. 5	25 centim. 1/2
à 20 — — — — —	29,	29,

Ainsi que le montrent ces mensurations, l'atrophie des jambes et des cuisses est extrême. Les muscles du bassin eux-mêmes participent à l'atrophie quoique dans une proportion moindre.

Les deux pieds sont en équinisme direct, très légèrement plus accusé à gauche qu'à droite. Le creux plantaire est un peu exagéré. A droite il existe une légère tendance à la flexion dorsale pour les premières phalanges des orteils, celle du pouce excepté, qui est dans l'axe du pied, la phalangine et la phalangette étant en flexion plantaire. Même direction des orteils à gauche, un peu moins accusée toutefois.

Motilité. — A droite et à gauche, la malade peut exécuter quelques mouvements, à peine appréciables du reste, de latéralité du pied. Les moindres mouvements d'extension ou de flexion du pied, d'extension ou de flexion des orteils, sont absolument nuls des deux côtés. Les muscles de la région antérieure et postérieure de la cuisse sont extrêmement affaiblis et la malade ne peut vaincre une résistance même très peu considérable.

La station debout est possible en écartant la base de sustentation et en s'appuyant sur une canne ou sur quelqu'un. Privée d'appui la malade sent ses jambes fléchir sous elle.

La force musculaire qui lui reste dans les muscles des cuisses est insuffisante pour la maintenir quelque temps dans la station debout. En marchant appuyée sur une canne ou sur le bras de quelqu'un, elle steppe d'une manière très nette, mais sans brusquerie, sans symptôme aucun d'ataxie. Du reste, les yeux fermés, elle ne se tient pas plus difficilement debout et ne marche pas plus mal que les yeux ouverts. Pas de signe de Romberg. Abolition du réflexe patellaire des deux côtés. Abolition du réflexe cutané plantaire.

Membres supérieurs. — Mains simiennes sans griffe cubitale. Atrophie extrême des muscles thénar, hypothénar et interosseux des deux côtés. Atrophie très marquée et symétrique des muscles de l'avant-bras, région antérieure externe et postérieure. Les muscles des bras et des épaules sont maigres mais ne paraissent pas atrophiés et en tout cas jouissent encore d'une force très développée.

La motilité des muscles des mains et des avant-bras est très affaiblie, la malade serre les mains avec très peu de force, mais tous les mouvements sont possibles quoique très affaiblis. Pas trace d'ataxie. Réflexe olécranien aboli des deux côtés. Intégrité des muscles du tronc, du thorax, de la face, de la langue, du voile du palais, du pharynx, des yeux. Pas de nystagmus. Mimique faciale très expressive. Pas de déformation de la colonne vertébrale. Pupilles de diamètre ordinaire, réagissant normalement à la lumière et à la convergence. Les nerfs accessibles à la palpation, médian, cubital sont d'un diamètre plus petit qu'à l'état normal. Sphincters intacts. Contractions fibrillaires très marquées dans les muscles des mains, des bras et de la partie supérieure des cuisses.

Sensibilité. — Tact, douleur, température : aucune espèce d'altération appréciable sur aucun point du corps.

Contractilité galvanique. — Abolition complète de la contractilité faradique et galvanique des nerfs et des muscles des jambes et des pieds. Diminution

marquée de la contractilité faradique et galvanique des muscles des cuisses.

La contractilité faradique est abolie dans le premier interosseux dorsal de la main droite. Diminution de la contractilité galvanique avec réaction de dégénérescence dans ce même muscle. Diminution de la contractilité faradique et galvanique des autres muscles des mains ainsi que des muscles des avant-bras.

OBS. 34. — *Atrophie musculaire des quatre extrémités ayant débuté à l'âge de 13 ans, chez un homme de 27 ans. — Marche progressive de l'affection. — Intégrité de la sensibilité. Pas de douleurs. — Pas de signe de Romberg. — Pas d'incoordination. — Contractions fibrillaires. — Altération très marquée de la contractilité faradique et galvanique sans réaction de dégénérescence. — Pas d'hypertrophie des nerfs. — Pas de déformation de la colonne vertébrale. — Hérité maternelle.* DEJERINE. *Revue de Médecine*, 1896.

Le cas actuel a trait à un malade que j'observe depuis plusieurs années dans la pratique privée. Son père, âgé de 64 ans, est bien portant. Sa mère, âgée de 67 ans, est atteinte de la même affection que son fils. Elle habite l'étranger et je n'ai pu l'examiner. A ma demande elle m'a envoyé une photographie de ses membres inférieurs ne laissant aucune espèce de doute sur l'existence chez elle d'une atrophie musculaire des jambes avec déformation des pieds. Les deux pieds en effet sont en équinisme avec exagération du creux plantaire, la première phalange des orteils est en flexion dorsale, la phalangine et la phalange en flexion plantaire. Chez la mère l'affection a débuté entre 25 et 30 ans et a eu une marche progressive. Aujourd'hui la malade éprouve une certaine difficulté dans la marche. Je n'ai pu avoir de renseignements précis sur l'état des muscles des membres supérieurs.

Lorsque ce malade me fut amené pour la première fois par son père, en décembre 1889, il était âgé de 20 ans. L'affection avait attiré l'attention de ses parents lorsqu'il avait 13 ans, mais il est probable que le début en était plus ancien. Les mains n'ont commencé à se prendre qu'il y a deux ans.

État actuel (le 12 décembre 1889). — K... est un grand garçon d'apparence un peu chétive. Il se plaint de difficulté de la marche et de la gêne dans les mouvements des mains. C'est lentement, progressivement et sans aucune espèce de douleur que s'est développée son affection.

Equinisme des deux pieds très prononcé, un peu plus à gauche qu'à droite ; l'équinisme n'est pas direct, il y a en outre un léger degré de varus. Atrophie marquée des muscles plantaires. Le gros orteil est dans l'axe du métatarse ; pour les quatre derniers orteils, la première phalange est en flexion dorsale, les deux autres en flexion plantaire.

L'équinisme est maintenu fixe par rétraction du triceps. Les jambes sont très atrophiées ; l'atrophie prédomine dans les muscles de la région antéro-externe. Les mouvements d'extension des orteils et de flexion dorsale du pied et des orteils sont seuls possibles. Les muscles des cuisses sont atrophiés

surtout dans le tiers inférieur, l'atrophie diminuant rapidement de bas en haut. Le malade peut marcher longtemps et sans fatigue, il marche en steppant et en digitigrade. Les *réflexes patellaires* sont à peine perceptibles. Le malade se tient debout et marche les yeux fermés aussi bien que les yeux ouverts. Pas de signe de Romberg.

Aux membres supérieurs, l'atrophie n'a atteint jusqu'ici que l'éminence thénar de chaque main et en particulier le court abducteur. Début de main simienne. Les muscles de la face, des yeux, du pharynx sont intacts. Il en est de même des muscles du tronc, des épaules, des bras et des avant-bras.

Les pupilles sont de dimensions ordinaires, réagissent normalement à la lumière et à la convergence. La vue ainsi que les autres sens spéciaux sont intacts. Pas de nystagmus. Sphincters normaux.

La sensibilité examinée sous ses différents modes, ne présente aucune espèce d'altération appréciable sur aucun point du corps. Pas de déformation de la colonne vertébrale. Contractions fibrillaires très apparentes dans les membres, épaule, bras, cuisses.

Examen électrique. — La contractilité faradique est abolie dans les muscles des jambes et des pieds et diminuée dans les muscles des cuisses. La contractilité galvanique est diminuée dans les mêmes muscles, sans inversion de la formule normale.

J'ai revu plusieurs fois chaque année ce malade, de 1889, à ce jour, 1896, et ai pu assister à une progression lente de l'atrophie. Aujourd'hui l'atrophie des jambes est plus accusée qu'en 1889, et celle des muscles supérieurs a sensiblement augmenté. Les mains ont une apparence simienne avec griffe cubitale. Mais les muscles de la racine des quatre membres sont encore très vigoureux, et le malade, aujourd'hui âgé de 27 ans, peut faire de longues marches.

Depuis 1891 les réflexes patellaires ont complètement disparu. La sensibilité examinée cette année encore (août 1896) est absolument intacte dans tous ses modes. Pas de douleurs. Aucun des nerfs du corps accessibles à l'examen n'est augmenté de volume. Les pupilles sont normales comme diamètre et comme réactions. Aujourd'hui, enfin, il n'existe pas plus de signe de Romberg qu'il y a sept ans. Le malade se tient debout, les talons rapprochés et les yeux fermés sans aucune difficulté. Il peut se tenir en équilibre sur une seule jambe. Il marche sans difficulté ayant les yeux fermés. Pas plus du côté des membres inférieurs que du côté des membres supérieurs il n'existe trace d'incoordination motrice. Ce malade a fondé une maison pour la construction d'instruments d'optique et se sert de ses mains avec une très grande habileté. La colonne vertébrale n'est pas déviée. La face est intacte. Les sphincters également. Les contractions fibrillaires sont un peu moins accusées qu'il y a quelques années, et le malade en fait, lui-même, la remarque. Toujours aucune espèce de douleurs dans les membres ou ailleurs.

OBS. 35. — *Début de l'atrophie à 30 ans par les bras et les jambes. Diminution des réflexes* (1). *Secousses fibrillaires. État psychique particulier.* (TARGOWLA.) Cette observation a été publiée sous le titre : Un Job moderne. [Atrophie du type Aran-Duchenne chez un chemineau]. *Iconographie de la Salpêtrière*, 1897.) (Elle appartient évidemment au type Charcot-Marie).

L..., est âgé de 65 ans. Mère morte à 23 ans de cause inconnue. Il n'a pas connu son père. Il est seul de sa famille, a été élevé par son grand-père maternel qui est mort à 81 ans. Il a été bien portant jusqu'à 28 ans. A cet âge il eut une fièvre typhoïde très grave et séjourna à l'hôpital de Vernon pendant six mois. A la sortie de l'hôpital il était affaibli, mais put reprendre néanmoins le métier pénible d'ouvrier agricole qu'il continua avec des interruptions pendant deux ans. A 30 ans, par suite de faiblesse croissante des bras et des jambes, il fut obligé de cesser tout travail. Depuis cette époque il vit de mendicité. Il est sobre, n'a jamais fait d'excès. A 45 ans, il eut des accès de fièvre intermittente qui durèrent six semaines et cessèrent sans traitement. L'affection actuelle s'est développée insidieusement, il n'a jamais perdu connaissance.

Nous l'avons examiné en juillet 1897, à l'occasion d'un certificat d'infirmité qu'il est venu nous demander. C'est un homme de forte taille, 1^m,95. On remarque tout d'abord l'atrophie des petits muscles des deux mains; les mains sont en griffes. La griffe s'est accusée dès le début de l'affection, au dire du malade. L'avant-bras et le bras paraissent diminués de volume. Un jeu très accusé des contractions fibrillaires des muscles des avant-bras, des bras et des pectoraux. Il ne peut plus écrire, mais il enfle encore une aiguille.

Atrophie musculaire des jambes. Les cuisses ont conservé leur volume normal qui contraste fortement avec la maigreur des jambes. La faiblesse des membres inférieurs est survenue postérieurement à celle des mains. Le pied est tombant; la démarche est en *stepper*. Pour s'asseoir, il se laisse d'abord tomber sur les genoux, puis se renverse sur les ischions. Il ne peut plus s'accroupir, il est obligé de s'appuyer sur les genoux et sur les mains (à 4 pattes) pour déféquer. Il ne peut pas se tenir debout lorsqu'il est nu et sans appui. Mais habillé et sanglé il se tient droit appuyé sur deux cannes. Pour se relever lorsqu'il est assis, il doit prendre un point d'appui avec les mains et les genoux et grimper le long d'un objet stable. Diminution notable du réflexe patellaire. Pas de clonus du pied.

Dans les conditions où nous nous trouvons nous n'avons pu faire d'examen électrique des muscles.

Aucun troubles de la sensibilité. Les sphincters sont intacts. Pas de constipation ni d'incontinence d'urine. Bon appétit. Aucun trouble de la déglutition.

Il n'y a jamais eu de vives douleurs. Depuis quatre à cinq ans il a des douleurs lombaires chaque fois qu'il se fatigue. Depuis quelque temps il s'es-

(1) V. dans l'*Iconographie de la Salpêtrière*, la planche représentant ce malade.

souffle vite. Rien au cœur ni dans les poumons. Quelques troubles trophiques aux membres inférieurs : rougeur érythémateuse sur les jambes ; léger œdème des pieds. Hernie inguinale droite.

Nous avons vu que le malade étant déshabillé ne peut se tenir debout et qu'étant habillé il se tient bien droit et peut même marcher. Cela tient à un système compliqué de courroies qu'il a inventé lui-même ; les courroies fixent ses genoux et lui donnent un solide point d'appui sur la cuisse ; celle-ci nous l'avons vu, a conservé sa musculature intacte. Des genouillères en cuir protègent ses genoux.

Le malade se déplace constamment et fait de deux à trois kilomètres par jour. Il peut les faire grâce à des chaussures de son invention qu'une âme compatissante a fait fabriquer à son intention. Les chaussures sont excessivement amples (35 centimètres de longueur et 14 centimètres de largeur). Ils les rembourre à l'intérieur afin de protéger ses orteils qui tendent à se mettre en griffe. Sa toilette est du reste très longue et compliquée, mais il s'habille encore seul, sans aide.

Autant que l'on puisse rétablir l'histoire de ce malade, il s'agit bien d'une atrophie musculaire type Aran-Duchenne. Nous voyons, en effet, la maladie à 30 ans, insidieusement, sans douleur, débiter par les membres supérieurs. On constate encore actuellement la diminution des réflexes et des secousses fibrillaires accusées.

La marche de l'affection est très lente puisqu'elle dure déjà depuis 35 ans et que le malade est arrivé à un âge relativement avancé sans être forcé de s'arrêter.

Socialement, c'est un homme dépourvu de toute espèce de propriété. Il dit lui-même être le seul citoyen français qui ne paie pas d'impôt. D'ailleurs il n'a pas de domicile, et comme « Job », il passe sa vie sur le fumier. Etant d'un caractère doux et affable et non privé d'une certaine éducation, il est toujours bien reçu par les populations des campagnes qui lui offrent volontiers l'hospitalité... de leurs étables. Il préfère cette vie vagabonde, mais libre, à une réclusion hospitalière, où, dit-il, il ne trouvera pas toutes ses aises. Peut-être lui enlèverait-on à l'hôpital ses précieux moyens de défense qui pourraient ne pas être réglementaires.

A l'encontre de « Job », biblique, il professe une philosophie bonhomme et « ne maudit pas le jour où il naquit ».

OBS. 36. — (REINHARD. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde* 1897, p. 431).

CAS I. — *Début de l'atrophie vers l'âge de 11 ans, par les membres inférieurs*
Atrophie des membres supérieurs et inférieurs. Réflexes tendineux abolis. Sensi-
bilité normale. — Adolphe E..., 33 ans.

Antécédents. — Son père est mort d'une maladie pulmonaire et hépatique ;

sa mère mourut à 75 ans de maladie de Basedow. Des sept frères et sœurs vivants, le malade est le plus jeune. Quatre parmi ceux-ci, trois sœurs et un frère sont indemnes : les deux autres, un frère âgé de 48 ans (1^{er} enfant) et une sœur âgée de 44 ans (2^e enfant) doivent être atteints de la même affection que le malade. Chez eux, comme chez le malade, la maladie se montra vers l'âge de 11 ans. L'état de sa sœur doit être à peu près semblable au sien, seulement sa sœur peut encore courir, mais mal. Trois autres frères et sœurs plus jeunes sont morts dans la plus tendre enfance. Les premiers symptômes du mal se montrèrent chez cet homme à l'âge de 12 ans, jusque-là, il avait été parfaitement bien portant ; ils consistaient en faiblesse à la fois dans les jambes et dans les pieds, fatigue et sensation de faiblesse dans les jambes, lourdeur dans les jointures, difficulté à avancer. Depuis cette époque, les mains furent atteintes de « crampes » spéciales, survenant aussi bien sans cause occasionnelle, qu'en saisissant les objets (poignée de porte). Au dire du patient, il est vraisemblable qu'il ne s'agit pas de contractures de temps en temps ou de fortes paresthésies, mais d'une impuissance marquée pour étendre les doigts. Il a eu de plus une sensation d'engourdissement et de froid dans les mêmes régions. Depuis 15 ans, il ne peut se tenir debout, notamment s'il a froid. Pour avoir un point d'appui ferme il est obligé de remuer continuellement les jambes. S'il essayait de rester tranquille à la même place, il survient dans les jambes un tremblement qui va de haut en bas et qui le force à s'asseoir pour le faire disparaître. Depuis dix ans, environ, le malade ne peut plus saisir de petits objets, exécuter avec ses mains de fins mouvements, comme ceux qui sont nécessaires pour coudre. Il a pu jusqu'ici être employé aux travaux du ménage, comme balayage et faire quelques petits travaux agricoles comme donner à manger aux animaux.

Il lui est impossible de remuer les articulations des doigts. Le pouce remue difficilement, les doigts de pied et le pied tout entier pas du tout. Dans l'articulation du genou, il y a une sensation de sécheresse, comme « s'il manquait la graisse du genou ». En marchant, le malade doit constamment voir où il pose le pied, sinon il trébucherait. Dans l'obscurité et les yeux fermés, sa marche est tout à fait incertaine. Les changements de temps augmentent la faiblesse à un haut degré. Depuis 20 ans, le malade a remarqué une diminution de l'acuité visuelle (vue courte). Entré à la clinique en juillet 1893.

État actuel. — Homme de taille moyenne, bien charpenté, le teint bruni. Parle clairement, un peu lentement, la mimique est bonne. Les mouvements des yeux et les réactions pupillaires sont normales. Hernie inguinale du côté gauche. Organes internes sans altérations morbides apparentes. La petite musculature des mains est fortement atrophiée. Les éminences thénar et hypothénar, aussi bien que les interosseux sont maigres. Les doigts sont fortement fléchis, les mouvements dans la deuxième et la troisième phalange sont impossibles, aussi bien que les mouvements d'écartement. Le pouce ne peut faire facilement le mouvement d'opposition. L'adduction, l'abduction et la flexion sont impossibles. Les muscles du bras, notamment les extenseurs et en partie les muscles de la cein-

ture scapulaire sont atrophiés. La force est notablement diminuée, surtout dans l'avant-bras. Les muscles pectoraux et les muscles larges du dos paraissent un peu touchés. Les muscles du tronc et du dos sont libres de toute atteinte. Le malade ne peut se lever sans le secours des bras. Il existe une forte atrophie des petits muscles du pied. Les doigts se tiennent fléchis. Le gros orteil présente des deux côtés une rougeur brillante et un épaissement de la peau (comme si on l'avait frictionné). Le pied pend de tout son poids. La musculature du mollet et de la jambe est sûrement atrophiée. Dans la station debout le haut du corps vacille. Oscillation notable quand les deux pieds sont l'un contre l'autre : elle n'augmente pas les yeux fermés. Le malade marche maladroit et chancelant. Forte élévation et flexion du pied comme dans la paralysie des péroniers. Le pied est reposé de nouveau. — Il existe des contractions fibrillaires nettes au bras, notamment dans la deltoïde, le biceps et le triceps, à la cuisse au quadriceps. Elles sont particulièrement vives après les mouvements. Il n'existe pas de forts troubles de la sensibilité ; à part une sensation de léger engourdissement. Le malade se plaint d'une sorte de crampe dans le genou. En saisissant des objets ou en fermant le poing, les crampes surviennent aussi dans la main (Rien de plus détaillé sur ces crampes). Diminution de l'excitabilité par les courants faradiques et galvaniques plus marquée à la périphérie. La RD. n'existe sûrement pas. Les réflexes patellaires et du tendon d'Achille ne sont pas trouvés. Réflexes tendineux et périostés affaiblis. Réflexes crémasterien et abdominal conservés. Le malade sort le 19 septembre 1893.

Second séjour du 2 janvier au 13 mars : puis du 15 juin au 28 août 1897. Le malade se plaint d'une sensation de tension dans le corps due à de la constipation chronique. Au dernier examen, on trouve de la réaction de dégénérescence dans les deux éminences thénar. Sous l'influence du massage et des courants galvaniques, il y a une légère amélioration dans la motilité des mains.

Un autre examen fut pratiqué particulièrement sous le rapport de la contractilité électrique dans le quatrième séjour à la clinique, en janvier 1895. Depuis son dernier séjour, la maladie se serait un peu améliorée, d'après le malade ; il croit que ses avant-bras sont devenus plus forts. Mais son état est demeuré le même. Il se fait électriser et masser : et vient de nouveau pour se faire soigner.

État actuel. — En général pas de changement. Au point de vue intellectuel, le malade fait très bonne impression : la mémoire n'est diminuée à aucun degré.

Les muscles du visage n'ont rien d'anormal. La langue est de forme et de volume normal ; en la faisant tirer, on observe dans sa musculature un tremblement vif qui ne survient pas quand elle est au repos. La parole et la déglutition normales.

Muscles du cou : *Force*, apparence normale. Les parties sternales du sternomastoïdien sont un peu flasques, plus à gauche qu'à droite. La force du muscle sternocleido n'est pas diminuée d'une façon notable.

Muscles des épaules. — *Pectoraux*, normaux : deltoïde très bien développé dans la portion acromioclaviculaire, dans sa partie insérée à l'épine de l'omo-

plate plus mince que le reste du muscle, flasque, détachée de la partie antérieure.

Les sus et sous-épineux, atrophiés, très mous, épine de l'omoplate notablement saillante la fosse sus et sous-épineuse est très peu remplie. Ceci survient notamment dans l'élévation du bras où le deltoïde puissant se détache très fortement. Sur le sous-scapulaire et le sous épineux rien à dire.

Au bras. — Biceps et longue portion du triceps : normaux et forts. Chefs externe et interne du triceps, particulièrement ce dernier, flasques et minces. En comparaison avec le biceps nettement atrophie : Brachial antérieur — extraordinairement mince et faible.

Musculature de l'avant-bras — fléchisseurs normaux, forts, fermes.

Muscles extenseurs — l'extenseur du pouce et l'indicateur sont peu atrophiés ; l'extenseur commun des doigts est notablement flasque. — L'amaigrissement des muscles extenseurs est si notable qu'à la partie inférieure de l'avant-bras le radius et le cubitus font une saillie très nette.

Muscles de la main :

Musculature de la face palmaire du pied . . .	} Très fortement atrophiés : ainsi l'atrophie de l'adducteur du pouce et du 1 ^{er} interosseux est si forte, qu'ils ne sont plus limités comme faisceaux particuliers, on a l'impression que la peau du creux de la main et du dos se touchent.
Adducteur du pouce	
Muscles de la face palmaire des doigts : . . .	
interosseux	
lombricaux	

Mouvements du bras. — Le membre supérieur ne présente quelque chose de spécial qu'aux mains. En dehors de l'enfoncement produit par l'amaigrissement des muscles de la main et de la saillie anormale des tendons sur le plat de la main, ce qui frappe, ce sont de légers mouvements continus d'ensemble des doigts dans la première articulation interphalangienne ; pas de mains en griffe. Les mouvements dans l'articulation de l'épaule et du cou sont normaux et exécutés avec une force normale, l'extension de l'avant-bras s'exécute avec une force moindre qu'on le supposerait d'après la force des muscles fléchisseurs.

La pronation et la supination se font avec une force normale. Cette dernière, cependant, en employant le biceps. Flexion de la main et des doigts par la musculature de l'avant-bras normale. De même abduction et adduction de la main normales. L'extension de la main à l'articulation du poignet s'exécute bien, mais avec une force moindre que normalement, l'extension du 3^e au 5^e doigts dans les articulations métacarpophalangiennes se fait d'une façon normale ; mais il suffit d'une faible résistance pour empêcher ces mouvements. Le pouce et l'index ne peuvent être étendus tout à fait dans leur articulation métacarpophalangienne. Leur force motrice n'est pas suffisante. La position de la 2^e et de la 3^e phalanges, contre la 1^{re} phalange est immuable dans tous les

mouvements d'extension. Elles restent toujours fléchies sous un angle de 125°.

L'adduction et l'abduction du pouce à gauche ne peut se faire, à droite elle se fait bien. L'opposition est un peu meilleure.

L'adduction et l'abduction du petit doigt sont tout à fait impossibles, aussi bien que les mouvements de latéralité des doigts. Seulement dans l'extension ils sont un peu éloignés l'un de l'autre, ils sont rapprochés dans la flexion sans que les petits muscles de la main paraissent y participer.

Dimensions :

Plus grande circonférence du bras, à droite	25 cent. 5.	à gauche	25 cent.
— — de l'avant-bras,	23 —	—	23 —

Les muscles du tronc, les muscles longs du dos, les muscles de l'abdomen et les muscles transverses, les muscles de la hanche et de la cuisse sont normaux. Le vaste externe et le vaste interne sont seulement un peu amincis des deux côtés.

Muscles de la jambe :

Tibial antérieur.....	} Atrophiés à un haut degré, complètement parétiques.
Extens. comm. des doigts.....	
Extenseur du pouce.....	

Les deux péroniers sont flasques au toucher, ils sont plus grêles que normalement, mais ils ne sont pas aussi atrophiés que les muscles de la jambe ci-dessus énoncée.

Les muscles du mollet sont également plus grêles et plus minces que normalement. L'atrophie n'est pas aussi forte que dans le reste de la musculature de la jambe (atrophie d'inactivité).

Petits muscles du pied : partout atrophiés et parétiques à un haut degré.

Dimensions :

Cuisse, à 10 centim. au-dessus de la rotule, à droite 32 centim. 5 ; à gauche 31 centim.
Jambe, à droite, 26 centim. ; à gauche, 25 centim. 5.

Il n'y a rien à remarquer dans l'attitude de la cuisse, de la hanche ou de la jambe. Les pointes du pied sont pendantes. Les orteils sont étendus à l'articulation métatarsophalangienne, fléchis dans les articulations interphalangiennes, légèrement en supination, mais beaucoup moins que dans la paralysie des péroniers. Nulle part de contracture. Dans les mouvements la hanche et la cuisse se comportent tout à fait normalement.

La flexion du pied s'exécute avec une force moindre, malgré que la flexion passive dorsale puisse se faire. D'autres mouvements ne sont pas possibles dans l'articulation du pied ou des orteils. Par suite de la parésie de la jambe et de la musculature du pied, le patient marche avec une élévation inaccoutumée des genoux, pour élever suffisamment du sol la pointe du pied pendante. Mais

le pied ne vient jamais dans une position analogue à celle du pied bot. Malgré cette difficulté de la marche, la malade peut marcher assez vite, monter des escaliers et les descendre. Le patient se tient les jambes écartées, change continuellement le point d'appui du pied et peut seulement, ainsi, se maintenir à la même place. Dans les groupes musculaires atrophiés particulièrement au chef interne et externe du triceps et dans la portion atrophiée du deltoïde on remarque de temps en temps des contractions fibrillaires. Celles-ci surviennent particulièrement après les mouvements, mais aussi sans cause connue.

Sensibilité. — Normale dans tous ses modes.

Réflexes. — Les réflexes patellaires manquent des deux côtés.

Réflexes plantaires. — A la piqûre, au chatouillement abolis.

Réflexes crémastériens. — Existents des deux côtés.

Réflexes abdominaux. — Existents.

Il est impossible de provoquer le réflexe du biceps, du triceps, et périosté au bras.

Rien de spécial à noter pour les viscères. Constipation légère. Miction normale. En ce qui concerne les altérations cutanées, on trouve que les pieds sont froids et un peu rouges, qu'il existe un durillon au niveau de la première articulation phalangienne, par suite d'irritation mécanique pendant la marche. Pas de marbrure de la peau aux jambes.

Examen électrique:

Grosse électrode au sternum; petite électrode pour l'examen des nerfs; électrode moyenne pour l'examen des muscles.

FARADIQUE			GALVANIQUE			
N.	R. À. mm.		K à SZ.	An SZ.		
N. facial	droit...	105.	1.	M. A.	3.	M. A.
—	gauche.	110.	1.	—	2.	—
N. cubital	d.	105.	2.	—	3.	—
—	g.	85.	1.1/2	—	5.	—
N. radial	d.	65.	3.	—	5.1/2	—
—	g.	60.	8.1/2	—	5.1/2	—
N. médian (coude)	d.	95.	1.1/2	—	5.	—
—	g.	90.	1.3/4	—	7.	—
N. crural	d.	65.	2.	—	5.	—
—	g.	65.	2.1/2	—	7.	—
N. péronier (au genou) ..	d.	pas excitable	pas excitable			
—	g.	15.	11.	—	15.	—
N. péronier, (cou-de-pied).	d.	} pas excitable	pas excitable			
—	g.					
N. tibial, (jarret)	d.	55.	4.	—	17.	—
—	g.	70.	4.	—	14.	—
N. tibial, (cou-de-pied) ..	d.	55.	3.1/2	—	6.	—
—	g.	45.	6.1/2	—	23.	—

FARADIQUE			GALVANIQUE	
M. lab inf.....	d.	R.A. 115. mm.	1.1/2	2.1/2
—	g.	105. —	1.1/2	2.
— biceps.....	d.	80. —	1/2	2.1/2
—	g.	90. —	3/4	2.1/2
— triceps (chef ext.)....	d.	80. —	1.1/2 K.A.S.Z>AnSZ.	
—	g.	75. —	4. K.A.S.Z>AnSZ.	
Ext. comm. des doigts...	d.	50. —	5.1/2	7.
—	g.	60. —	5.	10.
Extens. du pouce.....	d.	} non excitable	non excitable	
—	g.			
Fléch. comm. des doigts.	d.	75. —	3.	3.1/2
—	g.	60. —	3.1/2	3.1/2
Muscles du pouce.....	d.	} pas excitable	pas excitable	8. { lente.
—	g.			5. {
Quelques faisceaux seulement se contractent, les autres muscles du pouce ne sont pas excitables.				
M. vaste ext.....	d.	65. —	16.	18.
—	g.	65. —	11.	16.
— soléaire.....	d.	65. —	7.1/2	16.
—	g.	45. —	9.	9.
— tibial antér.....	d.	} pas excitable	pas excitable	
—	g.			
	R.A. mm.		KaSZ.	AnSZ.
M. et fléch. des orteils..	d.	45	3.1/2	6.
—	g.	60	5.	13.
— péronier.....	d.	} pas excitable	pas excitable	
—	g.		20.	27.
— adduct. du pouce...	d.	35	6.1/2	
—	g.	40	6.	pas excitable
Résistance au courant. Grosse électrode sur la poitrine, 20 éléments.				
Moyenne électrode sur :				
L'avant-bras droit.....			10.	M.A.
— gauche.....			11.	—
Cuisse (partie moyenne), droite.....			22.	—
— gauche.....			22.	—
Plante du pied droit.....			5.1/2	—
— gauche.....			4.1/2	—

Sensibilité faradocutanée. — Electrode d'Erb.

Sensibilité — R.A

Bras, partie moyenne côté de la flexion...	droite	} 75
— — — — —	gauche	

FARADIQUE		GALVANIQUE
Avant-bras, même côté.....	d. }	70.
— — —.....	g. }	
Paume de la main.....	d. }	70.
— — —.....	g. }	
Cuisse (côté de l'extension).....	d. }	75.
— — —.....	g. }	
Genou (rotule).....	d. }	65.
— — —.....	g. }	
Jambe (partie moyenne du tibia).....	d. }	70.
— — —.....	g. }	65.
Dos du pied.....	d. }	60.
— — —.....	g. }	
Plante du pied.....	d. }	60.
— — —.....	g. }	

Depuis mai 1895, le malade porte un bandage qui fixe le pied en position normale par un lien élastique, mais qui, pendant la marche, permet une extension du pied. La force des muscles du mollet utilisée par le malade pendant la marche a augmenté. Il peut opposer une résistance modérée à l'extension du pied. Sorti : 17 août 1895.

Depuis la sortie, l'état du malade est sensiblement le même. Il fut traité ces dernières semaines par le Dr Mund de Goëltitz (avril 1897). Je pus l'examiner à ce moment avec le Dr Romberg.

Actuellement, l'état est complètement changé. Le malade est devenu gras. Les membres sont difficiles à examiner. Le sterno-mastoïdien gauche semble un peu plus atrophié ; le deltoïde est le même. Une différence énorme existe dans la force des extenseurs et des fléchisseurs du bras. L'extension des doigts est exécutée avec un peu de force, mais pas plus que précédemment. La motilité du pouce s'est améliorée un peu aux deux mains. Les vastes externe et interne à la cuisse sont un peu plus atrophiés, dans leurs parties inférieures. Par suite, la rotule fait une forte saillie en avant. Les orteils peuvent être très légèrement fléchis dorsalement. La motilité des muscles du mollet est devenue un peu meilleure.

Réflexes : patellaire, manque à droite ; faible secousse à gauche dans quelques faisceaux du droit antérieur. Réflexe du biceps au bras existe des deux côtés. Réflexe périosté ; réflexes du triceps manquent. Sensation de froid marquée dans les extrémités. La difficulté de la marche par les temps froids est plus pénible.

L'examen électrique ne montre pas d'altération digne de remarque.

CAS 2. — Début à 11 ans, à peu près en même temps aux membres inférieurs et aux membres supérieurs. Réflexes rotuliens abolis. — Auguste Eb..., 50 ans, cultivateur : Admis le 3 juillet 1896, frère du précédent.

Antécédents. — Donne les mêmes renseignements sur sa famille que son plus

jeune frère A. Il répond avec assez de précision que dans la famille (frère et sœurs) de son père, ni dans celle de sa mère on n'a vu survenir des maladies semblables. Pour ce qui a trait à l'état de sa sœur âgée de 46 ans, atteinte de la même maladie, il dit que pendant la marche, son pied est tellement en dedans, qu'elle marche presque sur la partie externe de la cheville. Jusqu'à l'âge de 11 ans, le malade fut tout à fait sain. A ce moment apparurent les premiers signes de la maladie actuelle. Il remarqua qu'en marchant sur un sol mou (dans un champ), son pied droit se recourbait facilement, que la plante se retournait en dedans; il remarqua, de plus, que ses camarades dont la force était à peu près égale pouvaient courir en sabots beaucoup mieux que lui. Il lui arriva aussi qu'en écrivant, il ne pouvait maintenir sa plume qu'avec difficulté. Il eut en même temps des crampes spéciales et des tremblements dans la main. Le malade remarque que ces crampes survenaient quand il voulait saisir un petit objet (fermer un loquet de porte, donner la main, etc.). Si le malade s'était assis quelque temps, les jambes devenaient particulièrement raides : la montée des escaliers le fatiguait beaucoup. Il avait remarqué à l'école que son acuité visuelle avait diminué et qu'il lui devenait difficile d'étudier ses devoirs d'école et particulièrement de les retenir. La première année, la maladie s'est vite développée, plus tard elle est devenue plus lente. Depuis 14 ans, le malade ne peut se tenir seul debout ; il doit s'appuyer. Il y a longtemps, il lui était possible par un piétinement de se maintenir en équilibre, depuis la quatorzième année, cela ne l'aide plus. La marche et la montée des escaliers surtout lui sont très difficiles dans l'obscurité. Au jour, il devait s'assurer de chaque pas avec les yeux. Il se plaint d'un sentiment de frissonnement et de froid dans les pieds et les mains. Par les temps froids, il ne peut rien faire de ses mains, qui deviennent raides et faibles. Il en est de même pour les pieds. Depuis trois ans la maladie a empiré de sorte qu'il est incapable d'un travail qui nécessite un effort des mains et des pieds, la force y est devenue très minime.

État actuel. — Homme de moyenne grandeur, très puissamment bâti, d'aspect gras, apparence saine.

Musculature du visage : complètement normale. La langue paraît grande et épaisse, et ne semble pas ferme, elle montre quand elle est tirée de vives contractions fibrillaires ; quand elle est tranquille dans la bouche, il n'y a rien de particulier. Parole et déglutition faciles.

Musculature du cou. — Force complètement normale, rien de spécial au muscle sternomastoïdien.

Muscles des épaules. — Muscle pectoral, trapèze grand rond, grand dorsal, grand doublé, rhomboïde complètement normaux.

Muscle deltoïde : sa portion sternale et acromiale est bien développée et ferme. La partie s'insérant à l'épine de l'omoplate, autant que permet de l'apprécier, la couche de graisse est plus flasque et plus molle. Les muscles sus et sous-épineux paraissent plus flasques que normalement, cependant on ne peut pas le dire d'une façon précise étant donnée la couche de graisse qui les recouvre. Il en est de même pour le sous-scapulaire et le petit rond.

Muscles des éminences hypothénar. — Très fortement atrophiés,

Mouvements du bras. — L'aspect du bras ne présente de particulier que le rapprochement du pouce contre le deuxième doigt, et la flexion permanente du deuxième au cinquième doigt à droite, du troisième au cinquième doigt à gauche.

Mouvements dans l'épaule et dans le coude normaux, et avec une force normale ; il en est de même des mouvements de flexion et d'extension de l'avant-bras. Pronation et supination se font avec une force normale. La flexion, l'adduction et l'abduction de la main sont complètement normales. L'extenseur de la main à l'articulation du poignet s'exécute bien : à droite, il suffit d'une petite résistance pour empêcher la flexion. A gauche la force est meilleure. L'extension des doigts dans l'articulation métacarpophalangienne est normale. La force des deux côtés, notamment à droite, est très diminuée. Les pouces ne peuvent être étendus en ligne droite. La position de la deuxième et de la troisième phalanges ne se modifie pas dans les mouvements d'extension : elles restent fléchies à un angle de 135°. L'adduction du pouce des deux côtés se fait d'une façon normale ; l'abduction est un peu limitée ; l'opposition ne se fait pas. La force pour les mouvements encore possibles est très amoindrie. Nulle part il n'existe de contracture.

L'adduction et l'abduction du petit doigt sont possibles à un léger degré, un peu mieux du côté gauche que du côté droit.

Les mouvements de latéralité des autres doigts ne se font pas à droite, ils s'exécutent à gauche à un léger degré. Il suffit de la plus légère résistance pour empêcher les mouvements. Dans le mouvement d'extension des doigts dans l'articulation métacarpophalangienne, le mouvement est augmenté par l'action des extenseurs de l'avant-bras d'une façon insignifiante à droite, un peu plus à gauche.

Dimensions :

Bras. — Grande circonférence :

A droite.....	27 centim. 5.
A gauche.....	27 centim. 5.

Avant-bras. — Grande circonférence :

A droite.....	24 centim. 5.
A gauche.....	25 centim. 5.

Muscles du tronc. — Muscles du dos, de l'abdomen, diaphragme, normaux. De même pour les muscles du bassin.

Cuisse. — A droite muscles normaux. A gauche, par suite d'une subluxation ancienne de l'articulation du genou ; les muscles fléchisseurs et les muscles adducteurs semblent atrophiés. Leur force est diminuée, tandis que les muscles extenseurs sont normaux des deux côtés.

La luxation ancienne de la rotule du genou gauche a amené les altérations

suivantes : le plateau tibial (rond du genou :) se trouve sur le côté externe du condyle externe et par la flexion de la jambe se trouve porté en dehors, de sorte que la surface articulaire des condyles qui fait face à la rotule est partie en avant. Par suite de la direction de la ligne rotulienne, la jambe gauche est tournée en dehors. La rotule forme une saillie anormale au niveau de la surface externe du genou, surtout pendant la flexion. Le mouvement de flexion et d'extension de l'articulation du genou n'est pas limité. Dans l'articulation du genou gauche crépitations très fortes, insignifiantes du côté droit.

Muscles de la jambe :

Muscle tibial antérieur.....	} des deux côtés extraordinairement plus gros.
— extenseur du gros orteil.....	
— L. extens. comm. des orteils.....	
— péroniers.....	

Les muscles du mollet sont anormalement minces et mous, plus à droite qu'à gauche. L'examen de quelques muscles est gêné par la présence d'une couche de graisse assez épaisse.

Muscles du pied. — Les petits muscles du pied sont atrophiés à un haut degré. Les muscles du gros orteil sont complètement détruits ; les muscles de la plante du pied sont conservés en quelques endroits. Par suite, la plante du pied paraît anormalement excavée, la peau se trouve presque en contact sur le côté interne avec les os. Il est impossible de rien dire de l'état des interosseux et du court extenseur des doigts ; les espaces entre les os du métatarse paraissent anormalement profonds.

Mouvements de la jambe. — Rien de particulier à noter en ce qui concerne les muscles du bassin, de la cuisse, de la jambe, à l'exception d'un léger abaissement de la moitié gauche du bassin par suite de l'altération de l'articulation du genou gauche.

Les pointes du pied sont pendantes, les orteils sont dans l'extension au niveau de l'articulation métacarpophalangienne, légèrement fléchis dans les articulations interphalangiennes. Le gros orteil gauche seulement montre dans cette articulation une flexion presque complète. Les pieds sont dans la supination à un léger degré, mais beaucoup moins fortement que dans la paralysie des péroniers. Nulle part de contracture.

Pendant les mouvements, les muscles du bassin et de la cuisse se comportent d'une façon normale. Le malade ne peut exécuter des mouvements avec les muscles de la jambe et du pied. Une très légère flexion de la plante du pied est possible seulement, et encore quand la flexion est passive. Le malade marche en soulevant le genou, pour élever suffisamment les orteils pendants, malgré cela il pose quelquefois la partie dorsale des orteils sur le sol. Il en résulte des épaissements de la peau au niveau de l'articulation interphalangienne du 1^{er} au 3^e orteil. Dans la position assise, le pied se place en entier

sur le sol. Le bord externe du pied est posé sans doute, le premier, mais jamais le pied ne se place en position véritable de pied plat.

Le malade marche bien sans appui sur le sol uni, au dehors ou en montant les escaliers. Il est obligé de s'appuyer légèrement sur un bâton ou après la rampe, parce qu'il ne peut se tenir sûrement sur ses pieds. Il se tient debout les pieds écartés et la pointe du pied un peu en dehors, s'il peut s'appuyer sur le bras de quelqu'un ; sans soutien il ne peut se tenir debout, il ne peut comme son frère se maintenir dans la station en équilibre, en exécutant de légers mouvements du bassin et des jambes. Le malade raconte qu'il est moins solide sur ses jambes par les temps très froids.

A la partie supérieure du deltoïde, du chef interne et externe du triceps, des extenseurs de l'avant-bras et des muscles vastes pendant le repos, ou plutôt après les mouvements des secousses fibrillaires très appréciables. Tantôt c'est seulement une ondulation des faisceaux musculaires tantôt il y a au contraire des secousses de petites portions de muscles.

Dimensions :

Cuisse. — A 20 centimètres au-dessus de la ligne supérieure du plateau du fémur :

à droite.....	49 centim.
à gauche.....	45 —

Jambe. — Plus grosse circonférence du mollet :

à droite.....	30 centim.
à gauche.....	31 —

Sensibilité objective. — Normale dans tous ses modes. Le malade sent partout un léger chatouillement avec un pinceau mou, il différencie la tête et la pointe d'une épingle, reconnaît des figures tracées sur la peau, il reconnaît bien une température de 45° à une température de 10° C. La sensibilité à la douleur est normale. Sensibilité à la pression et sens de position conservés. Pas de troubles trophiques. Dans les jours froids, il survient seulement une coloration légèrement bleuâtre de la peau de la jambe et des pieds.

Réflexes : — Patellaires absents des deux côtés.

Plantaire conservé à droite, manque à gauche ;

Crémastérien et abdominal vifs :

Périostés et tendineux manquent aux bras.

Yeux. — Position et motilité normales. Les pupilles étroites réagissent promptement à la lumière et à l'accommodation.

Organes internes. — Sans altération pathologique. Fonctions de la vessie et de l'intestin normales.

Examen électrique :

Grosse électrode sur la poitrine ; pour les nerfs petite électrode, pour les muscles, moyenné.

FARADIQUE			GALVANIQUE	
R.A. en Mm.			Ka SZ	An SZ
Muscle facial	à d. 80.		3 M.A.	4, 1/2
—	g. 85.		3 —	3
Nerf cubital	d. 80.		2 —	3, 1/2
—	g. 80.		2 —	3.
N. radial	d. —		10 —	18.
—	g. 55.		10 —	18.
N. médian (coude)	d. 60.		1, 1/2	7.
—	g. 80.		1, 1/2	4.
N. crural	d. 80.		3.	7.
—	g. 70.		8.	12.
N. péronier (jarret) ..	d. non excitable.	} inexcitables.		
—	g. —			
N. péronnier (cou de pied)...	d. —			
—	g. —			
N. tibial (jarret).....	d. —		25.	25.
—	g. —		20.	20.
N. tibial (cou de pied).....	d. —	} inexcitable.		
—	g. —			

Muscles :

FARADIQUE			GALVANIQUE	
R.A. en m.m.			An SZ	Ka SZ
M. droit infér.....	à d. 95.		1,	3,
—	g. 95.		1, 1/2	2.
— biceps	d. 75.		3, 1/2	7.
—	g. 80.		2.	3, 1/2
— triceps (chef ant.)	d. 75.		3.	4, 1/2
—	g. 75.		5.	7.
M. extens. comm. des doigts. .	à d. 65		7.	8
—	g. 60		3, 1/2	13
— Eminence thénar.....	d. }	} inexcitable	} inexcitable.	
—	g. }			
— Hypothénar.....	—		—	
— Vaste exter.....	d. 30	} inexcitable	12.	20
—	g. 30		12.	15
— Soléaire	d. }	} inexcitable	25.	40
—	g. }		25.	60 minimale mais prompt secousse.
— péronier.....	d. }	} inexcitable	} inexcitable.	
—	g. }			

— tibial antérieur.....	d. }	—	} inexcitable par 15 M.A. ou b. 15 M.A.
—	g. }	—	
— court. fléchiss. du pouce...	d. }	—	
—	g. }	—	
— abducteur du pouce	d. }	—	
—	g. }	—	

Renversement du courant. Grosse électrode sur la poitrine, moyenne électrode avec 20 éléments.

Avant-bras côté de la flexion, à droite.....	10 M. A.
—	à gauche..... 10 —
Cuisse	d. 11 —
—	g. 15 —
Plante du pied.....	d. 5 —
—	g. 5 —

La force motrice pour tous les mouvements, notamment pour le mouvement de rotation en dehors est bien conservée.

Muscles du bras. — Muscles biceps, coraco-brachial, longue portion du biceps complètement normale et très forte ;

Les chefs externe et interne du triceps sont très flasques, minces, atrophiés ;

Le muscle cubital antérieur, mince à droite.

Avant-bras. — Muscle long supinateur et muscles fléchisseurs normaux et fermes.

Muscles extenseurs atrophiés à un haut degré, flasques, presque complètement détruits. Le muscle extenseur du pouce et l'extenseur de l'index des deux côtés sont à un léger degré d'atrophie, le muscle extenseur des doigts est bien conservé.

Le radial, le cubital sont atrophiés.

Par suite de l'amaigrissement des muscles extenseurs, la moitié inférieure de l'avant-bras paraît très flasque. Les contours du cubitus et du radius sont recouverts directement de pannicule.

Muscles de la main : — Les muscles de l'éminence thénar sont atrophiés à un haut degré.

Le muscle adducteur du pouce est mince, mais difficile à palper. Le premier muscle interosseux ne se sent plus. Les autres interosseux sont fortement amaigris ; on ne peut rien dire de l'état des lombricaux à cause de l'épaississement du creux de la main.

Sensibilité faradocutanée.

Éléments des bobines en millimètres, électrode d'Erb.

		1 ^{re} SENSATION	DOULEUR
Bras : partie moyenne (côté de la flexion).	à droite.	60.	35
— — — — —	 à gauche.	65.	40
Avant-bras (même côté).....	d.	70.	35
— — — — —	g.	70.	35
Paume de la main.....	d.	45.	} —
— — — — —	g.	45.	
Cuisse (côté de l'extension).....	d.	75.	55
— — — — —	g.	75.	55
Genou (rotule).....	d.	45.	—
— — — — —	g.	45.	25
Jambe (milieu du tibia).....	d.	55.	25
— — — — —	g.	55.	25
Dos du pied.....	d.	45.	} La sensibilité à la douleur ne peut être pro- voquée.
— — — — —	g.	45.	
Plante du pied.....	d.	25.	
— — — — —	g.	20.	

Pendant le séjour du malade à l'hôpital, aucun changement.
Sorti le 17 août 1895.

OBS. — 37. — *Début par les membres inférieurs, à 12 ans. Atrophie des membres supérieurs et des membres inférieurs. Pas de contractions fibrillaires. Sensibilité intacte, abolition des réflexes* (MAX-FABIAN. Th. de Leipzig 1898).

E. M..., vannier, 34 ans.

Antécédents. — Le malade dit que son père était atteint de la même maladie, l'atrophie était particulièrement marquée à la main droite. Il est mort à l'âge de 63 ans d'une maladie indéterminée. Sa mère vit et est bien portante.

Cinq frères et sœurs sont morts. Un frère était âgé de 8 ans, deux frères et sœurs succombèrent à 5 ans de la diphtérie, un frère âgé de 7 ans, est mort d'ostéomyélite. La cause de la mort de sa sœur, âgée de 11 ans, lui est inconnue.

Quatre frères et sœurs âgés de 20 à 40 ans, sont vivants et bien portants ; il en est de même pour leurs enfants.

Un des plus jeunes frères, âgé de 28 ans, barbier, a les mains très faibles, la musculature des jambes peu développée et ces symptômes paraissent être survenus en apprentissage.

D'après les renseignements donnés par la mère, le frère du père était atteint de la même maladie. Ses jambes étaient très amaigries.

Le malade a toujours été un enfant chétif, mais il n'a jamais fait de grande maladie. Au moment où il fréquentait l'école, il remarqua qu'il grimpait plus facilement qu'il ne sautait.

En 1877, il y a vingt et un ans, le malade apprit le métier de vannier. L'atelier dans lequel il était employé comme apprenti était humide, froid, malsain.

Quatre ou cinq ans plus tard, il s'aperçut qu'il marchait plus difficilement et que la musculature de sa jambe diminuait.

Il y a douze ans, il observa que le pouce droit, puis le pouce gauche devenaient plus faibles. Son état empira dans ces derniers temps, il ne pouvait plus embrasser et maintenir les objets avec la main droite et il dut à cause de cela cesser son occupation habituelle.

Le malade est marié depuis six ans, il n'a pas d'enfants; sa femme a fait quatre fausses couches.

La syphilis et l'alcoolisme sont avoués. L'appétit est bon. Les sphincters fonctionnent bien.

État actuel. — Homme de moyenne stature. Le visage est symétrique, la fente palpébrale droite est plus petite que la gauche; la pupille gauche est un peu plus grande que la droite. Réaction prompte. Le fond de l'œil est normal.

Le facial est intact: pas d'altérations appréciables dans le territoire des autres nerfs craniens. La musculature des bras est faible. Amaigrissement notable du deltoïde droit. Grand pectoral modérément développé.

Aux mains les faces palmaires du pouce et des petits doigts sont peu développées. La musculature est amoindrie. Les espaces interosseux sont fortement affaîssés. La main est au premier stade de la griffe, la première phalange est dans l'hyperextension, la seconde et la troisième étant fléchies.

La force des muscles du bras et de l'avant-bras est bien conservée, elle n'est pas notablement altérée dans le deltoïde atrophié.

La pression de la main à l'exception de la pression du pouce, tout à fait absente, est bonne.

L'opposition du pouce des deux côtés est à peine possible. La flexion et l'abduction sont conservées. L'adduction est seulement un peu modifiée.

L'examen électrique pratiqué avec le Dr Munter a donné pour les extrémités supérieures, les résultats suivants: En ce qui concerne les nerfs, le cubital est difficilement excitable par l'emploi de forts courants galvaniques et faradiques, le nerf radial ne l'est pas du tout, le médian à un léger degré. L'excitabilité électrique directe des muscles est conservée pour les deux espèces de courant, mais elle est très fortement diminuée, tout à fait perdue dans les muscles interosseux. Il n'y a cependant pas de réaction de dégénérescence. Les altérations sont de pures altérations quantitatives.

La sensibilité des extrémités supérieures est intacte dans tous ses modes.

Il existe une légère cyphose de la colonne dorsale.

La musculature du tronc n'est pas en général très fortement développée, mais nulle part il n'y a d'atrophie. Les mouvements du tronc s'exécutent normalement, la sensibilité n'est pas altérée.

À la cuisse la couche adipeuse sous-cutanée est peu développée, il en est de même pour l'ensemble de la musculature, sans pourtant qu'on puisse parler d'atrophie.

Mais il existe une atrophie extraordinairement marquée des muscles de la jambe, surtout du côté de l'extension. Les pieds paraissent normaux dans la

station debout, mais quand le malade est assis ou couché, on remarque que le pied pend particulièrement dans la position assise ou couchée et principalement du côté gauche. Pendant la marche, cet aspect pendant du pied est net. La marche est en plus un peu trépidante. Les mouvements de la hanche s'exécutent bien : les mouvements du genou des deux côtés ne présentent pas d'altération, par rapport à l'état de la force musculaire du malade en général.

Aux pieds, les mouvements sont très atteints. La flexion dorsale du pied droit est limitée, à gauche elle est nulle, la flexion plantaire s'exécute des deux côtés avec une force modérée.

L'examen électrique a donné les résultats suivants : Extrémité inférieure droite ; le nerf péronier réagit très peu à de forts courants faradiques ; le nerf tibial est excitable par des courants faradiques de moyenne intensité. L'excitabilité faradique des muscles est conservée à un faible degré dans le muscle tibial antérieur.

L'excitabilité galvanique des muscles est fortement diminuée dans le muscle tibial antérieur, le muscle long extenseur du pouce, le muscle court extenseur des doigts, mais aucune contraction lente. Dans les autres muscles, l'excitabilité faradique est complètement perdue.

Extrémité inférieure gauche. — Le courant faradique dans le nerf péronier amène un effet du côté du tibial. L'excitabilité faradique du nerf tibial est notablement conservée. L'excitabilité des muscles de la jambe gauche est diminuée.

L'excitabilité galvanique des muscles est conservée seulement dans l'extenseur commun des doigts avec un caractère lent de la contraction. Les contractions fibrillaires n'existent nulle part.

La sensibilité des extrémités inférieures est intacte dans tous modes. Les réflexes patellaires manquent.

Les poumons sont intacts.

A la pointe du cœur bruit systolique, la pointe du cœur bat fortement près de la ligne musculaire, le choc est augmenté, élargi.

Rien de particulier aux organes abdominaux. Sphincters intacts.

Ni albuminurie, ni sucre.

OBS. 38. — *Atrophie des muscles des membres inférieurs commençant probablement dans le mollet et les régions péronières en même temps, d'abord dans la jambe gauche ensuite dans la droite. Un peu plus tard, atrophie semblable des muscles de la cuisse. Pas d'altération des petits muscles de la main à l'exception d'une légère faiblesse. Pas de tremblements fibrillaires. Pas de réaction de dégénérescence. Un frère atteint de la même maladie. (TOOTH. Brain, 1898).*

P. M. K..., 36 ans, domestique, trouva il y a cinq ans que la jambe gauche commençait à être faible, il ne pouvait plus marcher autant qu'auparavant. Il n'a souffert à aucun moment. Deux ans après, la même faiblesse se montra dans la jambe droite.

Il y a deux ans un amaigrissement marqué des muscles de la jambe survint.

Le malade s'aperçut que l'amaigrissement débuta dans les muscles du cou-de-pied et que ceux de la région péronéale furent bientôt pris après. Il est très possible que l'atrophie ait envahi d'abord les muscles péroniers sans attirer son attention. Les muscles internes et postérieurs de la cuisse, sont très pris maintenant, mais il ne se souvient pas quand ils furent malades. Dans ces dernières années, les bras sont un peu moins forts, mais on n'y a pas noté d'atrophie.

Antécédents. Il a toujours été bien portant. Il a fait une chute quelques mois avant la première apparition des symptômes. Son genou fut heurté si violemment qu'il fut obligé de rester au lit pendant deux jours. Il ne semble y avoir aucune connexion entre ce fait et son état actuel.

Antécédents familiaux. Un frère plus âgé a une maladie semblable et est très faible. Chez lui les mains sont atteintes. Un autre frère est sain et a des enfants sains. Une sœur est mariée et a des enfants sains. Père et mère tout à fait sains.

État actuel. Jeune homme maigre, au teint frais, semblant bien portant. Pas d'atteinte des muscles de la face.

Extrémités supérieures. Tous les mouvements des bras semblent se faire avec force. Le triceps des deux côtés est un peu flasque.

Il y a un léger amaigrissement de la partie supérieure du fléchisseur du carpe. Pas d'atteinte des petits muscles des mains.

Extrémités inférieures. Il y a un amaigrissement marqué de la partie interne et postérieure des deux cuisses. Cela est très apparent sur des figures vues de front et de dos. La dépression du côté gauche au niveau des adducteurs est très frappante. L'amaigrissement des fléchisseurs fait paraître les muscles du mollet plus forts qu'habituellement, quoiqu'ils soient normaux. Le quadriceps des deux côtés est de consistance normale.

Mouvements des cuisses. L'adduction et la flexion sont faibles. L'abduction et l'extension très puissantes. La rotation externe semble être forte du côté droit, moins du côté gauche.

Les réflexes sont très vifs. Pas de clonus.

Jambes. — L'espace entre le tibia et le péroné occupé par le tibial antérieur et le long extenseur des doigts est très excavé, ce qui est dû à l'atrophie de ces muscles. Les péronés sont à peine recouverts par la peau, le long et le court péronier étaient aussi très amaigris.

Les muscles postérieurs sont très atteints quoique peut-être moins que les antérieurs. L'absence de la saillie du mollet est très nette.

Les petits muscles du pied semblent avoir été épargnés quoiqu'il soit difficile de l'affirmer. L'atrophie de la jambe gauche est plus marquée que celle de la jambe droite.

Mouvements des jambes et des pieds. — Flexion des orteils bonne parce que le court fléchisseur est intact, car il est probable que le long fléchisseur des doigts est atteint avec le reste des muscles du mollet. La flexion plantaire au niveau de l'articulation tibio-tarsienne est faible. La malade peut à peine élever le talon du sol, mais il peut garder longtemps cette position. La flexion dorsale et les mouvements latéraux du pied sont impossibles.

Malgré l'absence de flexion dorsale, il élève le pied suffisamment haut à chaque pas pour détacher ses orteils du sol. Le quadriceps de la cuisse est suffisant pour lui permettre ce mouvement ; mais il donne à sa démarche un caractère spécial, haut steppage.

On n'a remarqué de tremblements fibrillaires en aucun point du corps. Sensibilité normale partout.

Examen électrique faradique. — Les muscles postérieures de la cuisse et les adducteurs réagissent faiblement aux forts courants. Les réactions dans la jambe gauche sont plus faibles que dans la jambe droite.

Le tibial, antérieur, le long extenseur des doigts, le long péroné du côté droit réagissent faiblement aux forts courants, du côté gauche, il ne réagissent pas du tout. Le court péronier et le troisième ne réagissent pas aux courants, les gastrocnémiens faiblement, à des courants très forts.

Galvanique. — Les muscles atteints offrent une très grande résistance au courant constant, à celui fourni par 8 éléments au bichromate donnant 15 milliampères. Avec ce courant aucune réaction ne peut être obtenue dans les jarrets et les adducteurs des cuisses, quoique le quadriceps réagisse bien au courant de deux milliampères. Aucune réaction ne peut être obtenue dans le tibia antérieur, le long extenseur des doigts, le long péronier, le gastrocnémien des deux côtés. Le court péronier droit réagit faiblement à 15 milliampères : le gauche pas du tout. En galvanisant le nerf péronier droit il y a une légère contraction du court péronier aux forts courants. Dans aucun des muscles on ne peut mettre en évidence la réaction de dégénérescence.

OBS. 39. — (TOOTH. *Brain*, 1898).

Le malade, âgé de 21 ans, peintre, a eu dès l'âge de 6 ans les « cous-de-pied faibles ». Cette faiblesse augmenta et détermina la formation d'un pied creux, qui nécessita la ténotomie à plusieurs reprises. Il y a un an, les mains furent également atteintes, atrophie des muscles intrinsèques spécialement du premier et du second interosseux dorsaux. Les muscles des cuisses étaient atrophiés dans leur quart inférieur, les muscles au-dessous des genoux avaient presque entièrement disparu avec perte de l'excitabilité faradique. Il y avait cinq cas de cette maladie dans la famille outre le malade lui-même qui était le troisième enfant. Dans tous ces cas sauf un, il existait un certain degré d'atrophie des muscles des jambes avec pied creux plus ou moins marqué.

OBS. 40. — *Homme de 38 ans. Atrophie ayant débuté à l'âge de 24 ans par les membres inférieurs : cinq ans après atteinte des membres supérieurs. Troubles de la sensibilité subjective et objective (personnelle).*

Schm..., âgé de 38 ans. Ses parents n'ont jamais été malades. Son père a 78 ans, sa mère a 75 ans ; ils sont malgré leur âge encore assez verts. Sa mère et son père marchent très bien ; son père un peu plus difficilement. Sa grand-mère est morte de paralysie.

Il a un oncle qui a actuellement 65 ans et qu'il a vu pour la première fois il y a trois ans. Son oncle était comme lui, à part la main droite qui était respectée. La maladie avait débuté chez lui à l'âge de 22 ans par les pieds; il a la même démarche que Schm..., et ne peut marcher sans canne.

Antécédents personnels. — Il a eu des convulsions à 6 mois. Il n'a jamais eu la syphilis, ni d'autres maladies.

En 1884, il eut des douleurs dans les jambes principalement dans les mollets lui passant comme un coup de lance, durant une seconde; ces douleurs se répétaient fréquemment; une fois la douleur passée, il était pris d'une crampe et était obligé de donner à son membre inférieur une position spéciale puis la douleur disparaissait. En 1884, il était livreur; il ne buvait pas du tout à cette époque; depuis qu'il est malade, il a fait des excès de boisson. Les douleurs étaient tellement violentes qu'il a été consulter M. Roques à ce moment.

Il s'est alors aperçu qu'il faisait fréquemment des faux pas en marchant, mais il ne tombait jamais et marchait sans canne. En même temps, il avait de la difficulté à se chausser, en mettant ses souliers, ses orteils avaient tendance à se replier; le malade ne pouvait plus les allonger spontanément. Les deux jambes ont été prises en même temps. Le malade s'est aperçu qu'il fatiguait un peu plus certains jours que les autres.

En 1892, il a perdu l'équilibre, ses jambes ne pouvaient plus le porter, il ressentait une grande faiblesse.

Dès 1889, sa main droite s'est prise, le petit doigt s'est recourbé dans la paume de la main, en un an, la main est arrivée à l'état dans lequel elle est actuellement.

Les deux derniers doigts ont toujours été plus pris que les autres; en même temps, la main s'amaigrissait.

En 1892, la main gauche s'est prise, la rétraction a commencé par le médius, les autres doigts se sont pris ensuite et la main a eu l'aspect d'une griffe.

En 1895, il s'est aperçu qu'il se fatiguait plus, qu'il perdait l'équilibre d'avantage quand il restait en place. Il a été alors obligé de se servir d'une canne.

En 1897, il a eu des douleurs comparables aux premières, mais moins fortes. Ces douleurs ont duré deux mois, puis ont disparu.

Il est entré à Bicêtre, le 20 décembre 1897 et quelques jours après il a été obligé d'aller en chirurgie (2 janvier) parce qu'en marchant, il s'était fait un arrachement de la malléole externe. Six semaines après, le même phénomène s'est reproduit.

Etat actuel (28 avril 1898). — Entre dans le service de M. Debove et se plaint de douleurs dans les deux genoux.

Membre supérieur. — La paume de la main est complètement atrophiée, il n'existe plus aucune masse musculaire au niveau de l'éminence thénar; l'éminence hypothénar, quoique très diminuée est mieux conservée. Les tendons des fléchisseurs font saillie sous la peau. Le pouce est fléchi vers l'index. L'index est plié, la 2^e phalange légèrement fléchie sur la 1^{re}, la 2^e sur la 3^e,

mais la flexion de la première phalange n'est pas complète, de sorte qu'il existe une distance de deux centimètres entre la face palmaire de l'index et la tête des métacarpiens, les deux autres doigts au contraire sont complètement repliés dans la paume de la main. Le malade a l'attitude de quelqu'un qui joue du violon.

La peau est normale, mais elle est moins adhérente que chez l'individu sain, elle est très plissée.

Les mouvements passifs d'extension des phalangettes sur les phalanges et des phalanges sur les phalanges sont incomplets, l'extension complète est impossible.

La flexion des doigts dans la paume de la main se fait complètement et avec une certaine force.

Quand les doigts sont étendus, impossibilité de les rapprocher les uns des autres à l'exception du pouce qui se rapproche très bien de l'index, mais sans aller jusqu'au contact.

Les mouvements d'abduction et d'adduction de la main se font avec facilité.

Avant-bras un peu atrophié à 17 centim. au-dessus de l'articulation radio-carpienne, 18 centim. de circonférence des deux côtés.

Quelques rares contractions fibrillaires.

Les mouvements de flexion et d'extension de la main sur le poignet se font avec une certaine force, les mouvements d'extension sont en même temps plus marqués que normalement.

A la main droite, les deux derniers doigts sont complètement fléchis dans la paume de la main. Le petit doigt touche la saillie existant au niveau de l'articulation métacarpophalangienne. Le pouce est accolé contre la face interne de l'index et sa face palmaire s'appuie contre la face externe du métacarpe. L'impotence fonctionnelle a augmenté; le malade ne peut plus rouler une cigarette.

L'avant-bras est atteint comme de l'autre côté.

Les muscles des bras, les pectoraux sont intacts. Cependant il existe des contractions fibrillaires dans les muscles pectoraux.

Les réflexes du poignet sont abolis.

Il y a des troubles vaso-moteurs, la température des mains est au-dessus de la normale, le froid provoque un peu de cyanose.

La sensibilité cutanée au courant électrique est abolie jusqu'à 3 travers de doigt au-dessus du coude. La sensibilité à la piqure et au contact n'est pas notablement atténuée au membre supérieur, cependant le malade sent mieux au niveau du bras qu'au niveau de l'avant-bras et de la main. Il n'existe qu'une variation, on ne peut dire une diminution. Pas de thermoanesthésie.

Au membre inférieur, les déformations sont absolument classiques; pied tombant, le pouce un peu plus que les autres doigts. Atrophie des espaces inter-osseux.

Les extenseurs sont complètement paralysés. Les mouvements passifs sont

possibles. Les mouvements actifs du pied en totalité ou des doigts ne peuvent être exécutés.

La jambe est très atrophiée les muscles de la région antéro-externe de la jambe sont réduits à une mince lame musculaire. Les muscles du mollet sont moins atteints. Le triceps est un peu atrophié et un peu paresseux.

Quelques rares contractions fibrillaires. Troubles vaso-moteurs très marqués. La sensibilité est altérée de la même façon qu'aux membres supérieurs ; il y a une sorte d'hypoesthésie sans qu'on puisse dire anesthésie. Les réflexes rotuliens sont abolis des deux côtés.

Le malade présente de l'arthrite du genou droit avec craquements articulaires : pendant son séjour à l'hôpital, il s'est fait sous nos yeux une hydarthrose du genou.

Quinze jours après son entrée, il est pris de courbature, de fièvre et s'en va subitement de l'hôpital. Son caractère a d'ailleurs toujours été bizarre ; il est capricieux irritable.

L'examen électrique a été pratiqué en 1894 par le Dr Huet, qui vit le malade à cette époque : il nous a paru intéressant de le rapporter ici.

Conditions dans lesquelles ont été pratiquées les explorations électriques ; méthode polaire.

Electrode sternale de 8 cent. $\times$ 11 centim. ;

Electrode différente : de 2 centim. 5 de diamètre pour les membres supérieurs, de 3 cent. 5, pour les membres inférieurs.

Examen faradique avec le grand chariot de Gaiffe-Tripier ; — courant inducteur fourni par trois grands couples Leclanché ; intermittences moyennement fréquentes.

Examen galvanique avec une bobine de 40 petits couples au chlorure de zinc et bioxyde de manganèse ; — sans résistance surajoutée. — Exploration alternativement avec le pôle N. et le pôle P. au moyen d'une double clef.

Biceps :

DROITE		GAUCHE
Galv., 1 m. A., 1 ^{re} NFC.	{	Contr. Galv., 1,2, — 1 ^{re} NFC.
— 3 m. A., 1 ^{re} PFC.		Vives. — 3,5, — 1 ^{re} PFC.

Long supinateur :

DROITE		GAUCHE
Farad. à 105 mm. C. minima.		Farad. à 105 mm.
Gal. 3 m. A., 1 ^{re} NFC	{	Galv. 31/2 m. A. 1 ^{re} NFC
5 1/2 » 1 ^{re} PFC		1 ^{re} PFC
		C. vive

Premier radial :

Farad., 102. Farad., 100.

Deuxième radial :

Farad., 100.	Farad., 100.
Galv. 41/2 m. A. 1 ^{re} NFC } NFC > PFC	Galv. 7 à 8 m. A. NFC > PFC
51/2 » 1 ^{re} PFC } C. vive.	C. assez vives.

Extenseur commun :

Farad., 75.	Farad., 75.
Galv., vers 10 m. A, 1 ^{re} C.,	Galv., vers 9 m. A. 1 ^{re} C.,
NFC > PFC., assez lentes.	NFC > PFC. assez lentes.

Cubital postérieur :

Farad., 80.	Farad., 80.
Galv. vers 9 m. A., NFC > PFC, vives.	Galv. vers 9 m. A., NFC > PFC, vives.

Long abducteur du pouce et court extenseur du pouce :

Farad., 65.	Farad., 60.
-------------	-------------

Long extenseur du pouce :

Farad., 70.	Farad., 65.
-------------	-------------

Extenseur de l'index :

Farad., 65.	Farad., 65.
Galv. vers 9 m. A. NFC — PFC, ass. lent.	Galv. vers 9 m. A. NFC < PFC, ass. lent.

Extenseur du petit doigt

Farad., 80,	Farad., 75.
Galv., vers 9 m. A. NFG. un peu	Galv., comme à droite :
P. FC., C. assez vives.	

(Août 1894)

Nerf cubital au poignet :

Farad., à 20 mm., C. faibles dans l'adducteur du petit doigt, pas de contr. dans les autres muscles à O... id.	Farad., à 20 C. faibles dans l'adducteur du petit doigt ; aussi C. faibles dans l'adducteur du pouce et dans les interosseux.
Galv., à 5 m. A., 1 ^{re} NFC, C. nettes dans l'adducteur du petit doigt, pas dans les autres muscles ; à 9 m. A. id. pas de C. à PF ni PO.	Galv., à 8 m. A. NFG, surtout dans l'adducteur du pouce et quelques interosseux. à 9-10 m. A., aussi NFC dans l'adducteur du petit doigt. 13 à 14 m. A., PFC., très faibles.

Adducteur du petit doigt :

Farad., 10 à 0, C. très faibles,

Farad., 0. C. nulles ou très douteuses.

Galv., 4 m. A., 1^{re} NFC.

Galv., 7 m. A., 1^{re} C. ; NFC < PFC.

NFC < PFC., lentes.

C. lentes.

Opposant et Court fléchisseur du petit doigt.

Farad., à 0. pas de C.

Farad., à 0. pas de C.

Adducteur du pouce :

Farad., à 0. pas de C.

Farad., à 0. pas de C.

Premier interosseux, dorsal :

Farad., à 0. pas de C.

Farad., à 0. pas de C.

Galv., 7 à 9 m. A., 1^{res} C. NFC < PFC., lentes.

Galv., 6 m. A. 1^{re} PFC { NFC < PFC.
9 m. A. 1^{re} NFC } C. lentes.

Cubital antérieur :

Farad., 85 mm., C. minima, affaiblies.

Farad., 85. comme à droite.

Galv., 5 à 6 m. A., 1^{re} C NFC ≡ PFC., assez vives.

Galv. 5 1/2 m. A. 1^{re} NFC { NFC > PFC
1^{re} PFC } C. assez viv.

Fléchisseur commun profond :

Farad, 85 mm. C. minima.

Farad, 85 mm. comme à droite.

Galv., 5 m. A. 1^{re} NFC { NFC > PFC
6 1/2 1^{re} PFC } assez vives.

Galv, 5 1/2 m. A 1^{re} NFC { NFC > PFC
8 1^{re} PFC } assez vives.

Nerf médian au poignet :

Farad. à 10 mm. C. minima, faibles dans l'opposant et le court fléchisseur du pouce, pas de C. dans le court abducteur.

Farad, comme à droite.

à 0. pas encore de C. dans le court abducteur. C. faibles dans les autres muscles.

Galv. à 10 m. T., 1^{re} NFC, très faible et seulement dans le court fléchisseur et l'opposant du pouce, pas de C. à PF.

Galv. 7 m. A 1^{re} NFC seulement dans le court fléchisseur et l'opposant du pouce.

11 m. A 1^{re} PFC seulement dans les mêmes muscles ; NFC encore très faibles.

Court abducteur du pouce :

Farad., à 0. par de C.	Farad., à 0. pas de C.
Galv., 2 1/2 m. A. 1 ^{re} C. NFC < PFC,	Galv. 2 m. A. PFC seule } NFC < PFC
C. très faibles et lentes.	2 1/2 1 ^{re} NFC } C. lentes et
Farad., à 0. pas de C.	faibles mais meilleure qu'à droite.

Opposant et court fléchisseur du pouce :

Farad., à 0 pas de C.	Farad. à 0 pas de C.
Galv., 3 m. A., NFC < PFC, C. lentes	Galv. 4 m. A., 1 ^{re} NFC < PFC.
et faibles, meilleures qu'à gauche.	C. faibles et lentes.

Palmaires :

Farad., 95 mm. C. assez bonnes.	Farad., 95 mm. C. assez bonnes.
Galv., 1 1/2 m. A., 1 ^{re} NFC.	Galv. 2 1/2 m. A., 1 ^{re} NFC.
3 m. A., 1 ^{re} PFC.	3 1/2 m. A., 1 ^{re} PFC.
NFC > PFC., assez vives.	NFC > PFC., assez vives.

Fléchisseur commun superficiel :

Farad., 90 mm. C assez bonnes.	Farad., 90 mm. comme à droite.
--------------------------------	--------------------------------

Jambes :

Farad., à 50 C. faibles dans le Long Péronier seul ;	Farad., 40 à 0, C. seulement dans le L. péronier ; pas de C. sont nettes dans les autres muscles.
à 40 C. nettes dans le L. péronier et dans l'extenseur commun ;	
à 0 pas de C. dans le jambier antr.	
Galv., 5 à 6 m. A, NFC dans le long péronier ;	Galv., à 10 m. A. pas d'excitation ;
8 à 10 m. A, NFC > PEG $\equiv$ POC dans l'L. péronier.	14 m. A. C., faibles et seulement dans le L. péronier.

Jambier antérieur :

Farad., à 0 pas de C.	Farad., à 0 pas de C.
Galv., à 15 m. A pas de C.	Galv., à 15 m. A pas de C.

Extenseur commun des orteils :

Farad., 20 mm. C. minima, très faibles.	Farad., à 0 pas de C.
Galv., 15 m. A., C, très faibles,	Galv., 15 m. A, pas de C.
NFG < PFG, lentes.	

Extenseur du gros orteil :

Farad., à 0 pas de C.	Farad., à 0, pas de C.
Galv., 12 m. A pas de C.	Galv., à 12 m. A, pas de C.

Long péronier :

Farad., 60, C. faibles ;	Farad., 50, C., faibles ;
50, C, avec déplacement.	à 0 C, sans déplacement.
Galv., 10 m. A., 1 ^{re} C, NFC $\equiv$ PFC,	Galv., 12 m. A. NFC < PFC, lentes.
lentes.	

Court péronier :

Farad., 0. G, très faibles ou nulles.	Farad., à 0 pas de G.
Galv., à 12, C, très faibles, peu nettes	
NFC $\equiv$ PFC.	Galv., à 12 m. A. pas de C appréciables.

Pédieux :

Farad., à 0 pas de C.	Farad., à 0. pas de C.
Galv., à 10 m. A. pas de C.	Galv., à 10 m. A. pas de C.

Jumeau externe :

Farad., à 60, C. faibles.	Farad., à 40 C. faibles.
Galv. à 5 m. A. 1 ^{re} NFC	Galv., 8 à 9 m. A., NFC $\equiv$ PFC., Cont.
8 m. A. 1 ^{re} PFC	lentes.
{ NFC > PFC	
{ faible, mais	
{ assez vives.	

Jumeau interne :

Farad., à 40 C. faibles.	Farad., à 30, très faibles.
Galv. à 6 m. A. 1 ^{re} NFG	Galv. 9 m. A. NFC $\equiv$ PEC, C. très
à 8 m. A. 1 ^{re} PFC	faibles et un peu lentes.
{ NFC —	
{ PFC.	
C. assez vives.	

Soléaire :

Farad., à 40. C. faibles.	Farad., à 30 C. très faibles.
Galv. de 6-7 m. A, 1 ^{re} NFC., de	Galv., 9 à 10 m. A, 1 ^{re} C. NFC =
8-9 m. A, 1 ^{re} PFC, NFC > PFC,	PFC. lentes.
C. faibles, mais assez vives.	

Fléchisseur des orteils :

Farad., à 0, C. très faibles ou nulles.	Farad. à 0. pas de C.
Galv., à 12 m. A, pas de C, appréciables.	Galv., à 12 m. A, pas de C. appréciables.

Vaste interne :

Farad., 95.	Farad., 95.
Galv., 5 1/2 m. A. 1 ^{re} NFC (NFC > PFC,	Galv., 6-7 m. A. 1 ^{re} NFC > PFC,
6 1/2 1 ^{re} PFC C. assez vives.	faibles et assez lentes.

Vaste externe :

Farad., 95.	Farad., 90.
-------------	-------------

Droit antérieur :

Farad., 95.	Farad., 92.
-------------	-------------

Couturier :

Farad., 95.	Farad., 95.
-------------	-------------

Grand adducteur :

Farad., 80.	Farad., 85.
-------------	-------------

Réflexes rotuliens :

Très faibles ou nuls des deux côtés.

OBS. 41. — *Début de l'atrophie à 10 ans par les membres inférieurs. Réflexes rotuliens conservés. Pas de troubles de la sensibilité* (Personnelle, malade vu antérieurement par M. DEJERINE).

CAS 1. — S. A..., 17 ans, relayeur (L'observation de ce malade a été publiée par M. Dejerine dans la *Revue de Médecine*, 1896). Nous n'insisterons pas sur ses antécédents héréditaires qui furent recherchés avec soin par M. Dejerine ; il suffit de regarder le tableau généalogique qui est au chapitre de l'hérédité pour voir que celle-ci est singulièrement chargée.

10 personnes sont prises dans la famille.

A. P. Elevé au sein, né à terme, pas de convulsions ; à 3 ans, rougeole, à 10 ans début de l'atrophie à la jambe droite, il a de la difficulté à mettre ses souliers.

Dès ce moment il eut des crampes dans les mollets, quatre mois plus tard, atteinte de l'autre jambe.

Vers 12 ans, la jambe se tourne davantage, les mains se prennent, impossibilité de remuer les pouces.

A partir de 13 ans et demie, les mains commencent à se prendre et à maigrir l'amaigrissement alla en augmentant lentement.

État actuel le 10 juillet 1898. — Membres supérieurs : amaigrissement notable des éminences thénar et hypothénar, aplatissement léger des espaces interosseux.

Le membre est animé de petits mouvements involontaires dans toutes les directions, dont le sujet ne se rend pas compte.

Le malade ne s'aperçoit pas que la force ait diminué dans ses mains. Si on lui fait fermer les doigts et qu'on essaie de lui ouvrir on sent une résistance très forte aux petits doigts, beaucoup moins grande au pouce. Le mouvement d'opposition se fait avec force ; la flexion directe du pouce se fait mal et l'on voit bien dans ce mouvement qu'il n'existe presque plus de masse musculaire au niveau de l'éminence thénar. Impossibilité d'étendre l'annulaire.

Force au dynamomètre à droite.....	32 1/2
— à gauche.....	29

Tel est l'état de la main gauche.

A droite l'état est le même, mais les mouvements d'apposition du pouce se font avec grande difficulté.

La partie inférieure de l'avant-bras paraît amaigrie dans sa portion voisine du poignet.

Tour de l'avant-bras à 5 centimètres au-dessus de l'apophyse styloïde du radius = 18 à droite = 18 1/3 à gauche.

Au niveau de la partie la plus large de l'avant-bras, 28 centimètres des 2 côtés.

Les contractions fibrillaires sont rares et très légères aux muscles de l'avant-bras droit. *Le malade ne peut supporter un examen électrique tellement celui-ci provoque chez lui de douleurs.* Les réflexes du poignet paraissent diminués.

Membre inférieur. — Pied gauche. Il est fortement excavé, son bord interne décrit une courbe à concavité interne, de sorte que le pied fait avec le prolongement de la jambe un angle ouvert en dedans. Il existe au dos du pied une saillie du tarse extrêmement marquée, qui est la trace d'une véritable luxation. La peau à ce niveau est très fine ; on y voit des veines nombreuses ; elle porte la trace d'excoriations dues à la sudation abondante qui tourmente le malade.

La voûte du pied est tellement marquée que la semelle de marche est formée par : le talon, une bande de 2 centim. et demi le long du bord externe, et toute la région métatarso-phalangienne. Il y existe des durillons nombreux et des phlyctènes abondantes.

Les mouvements des orteils se font d'une façon passive, le malade ne peut remuer le gros orteil du côté gauche et les mouvements des autres orteils se font bien ; à droite, les mouvements d'extension et de flexion du gros orteil sont possibles et le mouvement d'adduction du pied se fait mieux que le mouvement d'abduction.

Au mollet, les muscles de la partie antérieure, jambier antérieur, péroniers sont très atrophiés et l'atrophie est moins prononcée à mesure que l'on remonte le long de la jambe.

Tour de jambe. A 10 centim. au-dessus de la malléole externe, 19 à droite, 18 à gauche. En haut, à 10 centim. du bord inférieur de la rotule, 27 des deux côtés.

Les muscles de la cuisse sont un peu amaigris dans leurs tiers inférieur, et l'amaigrissement porte seulement sur le triceps.

Dimensions. — A 8 centim. au-dessus de la rotule, 35 centim. des deux côtés.

Il existe des crampes dans les jambes de temps en temps, des secousses fibrillaires nombreuses se montrent à la cuisse gauche. Le malade a eu, en 1891, une entorse du pied. La démarche est en steppant; il boite du côté gauche (démarche hanchée). Les réflexes plantaires sont exagérés (mouvement de flexion). Les réflexes rotuliens existent. La percussion au niveau de la rotule produit une oscillation longue et lente. Réflexe contra latéral des adducteurs, presque aboli; à peine une contraction légère des deux côtés. Réflexe crémasterien conservé.

Pas de trouble des sphincters, sauf une incontinence d'urine nocturne qui a disparu maintenant.

Aucune espèce de trouble de la sensibilité, phénomènes vaso-moteurs très accentués.

CAS 2. — Début de l'atrophie à l'âge de 7 ans. Troubles de la sensibilité subjective. Contractions fibrillaires. Réflexes rotuliens conservés. (Obs. personnelle malade vu par M. Dejerine; revu par nous.) — Serg..., frère du précédent, 31 ans, malade depuis l'âge de 7 ans. Il tournait le pied en marchant, les mollets ont maigri et seraient restés tels depuis. Ses mains ont été prises de 9 à 10 ans; s'est aperçu qu'il ne pouvait pas les allonger. A l'âge de 16 ou 18 ans, était plus fort que maintenant.

Etat actuel (10 juin 1898). — Sensibilité subjective. En 1892, douleurs partant de la racine du pied, remontant jusqu'à l'aîne; elles étaient tellement violentes qu'il souffrait à crier. La deuxième fois, en 1897, a été obligé de se mettre au lit pour névralgie crurale ?

Membre supérieur. — Vu de haut, méplat considérable du premier espace interosseux, saillie des tendons extenseurs. Pied creux, comparable à celui de son frère. Impossibilité de remuer les orteils, sauf le petit doigt.

Amaigrissement de la jambe. A 15 centimètres au-dessous de la malléole externe, 16 centim. des deux côtés.

A 12 centim. au-dessous de la rotule, 24 à droite, 23 à gauche.

Les muscles les mieux conservés sont ceux du mollet; ils sont cependant flasques et sans consistance, les cuisses sont un peu touchées; l'atrophie porte surtout sur le triceps, le vaste externe et le vaste interne. Muscles adducteurs conservés. La force est conservée aux muscles de la cuisse. Ne peut se tenir longtemps debout. Il peut jardiner, conduire des chevaux.

Démarche: Combinaison de la démarche steppée et de la démarche en canard.

Réflexes rotuliens et contra-latéraux conservés. Contractions fibrillaires dans tous les muscles de la jambe et au triceps. Léger trouble de la sensibilité, diminution de la sensibilité à la piqure et au contact; cyanose des pieds et sueurs abondantes.

Membre supérieur. — A la main, aplatissement complet de l'éminence thénar

et de l'éminence hypothénar; le pouce est fléchi et tourné de manière à s'opposer à l'index.

Les espaces interosseux sont diminués; l'index est légèrement fléchi 1 et 2 phalanges. Les autres doigts sont presque redressés.

Les mouvements se font difficilement; il ne peut écarter les doigts les uns des autres; l'extension est diminuée; impossibilité de fléchir séparément l'index et les autres doigts. Les mouvements du poignet se font facilement; les muscles de l'avant-bras paraissent un peu touchés en totalité.

Réflexe du poignet diminué. Contractions fibrillaires dans le biceps. Pas d'altération du long supinateur. Troubles de la sensibilité beaucoup moins marqués qu'au pied.

Aussitôt que le malade veut rester immobile, il est pris d'un tremblement général de la main et des doigts.

CAS 3. — *Atrophie Charcot-Marie chez un enfant de 7 ans. Début il y a 18 mois. Parésie légère des muscles inférieurs. Instabilité musculaire et secousses fibrillaires dans certains groupes musculaires. Diminution de la contractilité faradique aux membres inférieurs* (personnelle). Neveu des précédents. — Le nommé D..., âgé de 7 ans, nous est amené par sa mère, c'est le neveu de Serg..., dont nous donnons ici l'observation. Il est né à terme et a été bien portant pendant ses premières années.

Depuis un an ou dix-huit mois, il a de la difficulté à marcher; et quand il est un peu fatigué, il se tient difficilement sur ses jambes, de sorte qu'il marche un peu comme un homme ivre. Depuis quelque temps, il se plaint de douleurs à la partie supérieure des jarrets et dans les mollets.

Quand on fait tenir le malade debout, on ne s'aperçoit de rien de bien particulier, sauf que le malade a une tendance à tenir les jambes un peu plus écartées que normalement; sa jambe droite fait avec la cuisse un angle ouvert en dehors peu marqué qui indique un léger degré de genu valgum.

Il ne semble nulle part exister d'atrophie marquée; cependant les mensurations, que nous avons faites avec soin, nous donnent une différence entre la jambe gauche et la jambe droite.

Circonférence de la jambe gauche à 12 centim. au-dessous de la rotule = 25 centim. et demi.

Circonférence de la jambe droite, au même niveau, 26 centim.

Motilité. — Quand l'enfant met ses chaussettes, il éprouve une certaine difficulté, parce que malgré lui ses doigts de pieds se replient sur eux-mêmes, fait que plusieurs malades, atteints d'atrophie Charcot-Marie, ont signalé au début de leur maladie.

D'une façon générale, on peut dire que les mouvements actifs s'accomplissent avec une facilité et une force suffisantes. Pendant la marche, le pied se porte bien à plat sur le sol, mais il tend à se porter légèrement en dehors; c'est le seul phénomène qui soit anormal dans la marche. L'enfant n'a aucune hésitation.

Les mouvements passifs sont tous possibles. Les mouvements actifs sont faciles.

La flexion des orteils se fait bien, surtout pour le premier et le quatrième orteil ; le gros orteil gauche paraît un peu moins mobile que celui du côté opposé. L'extension se fait bien pour le gros et le petit orteil, elle se fait moins bien pour les trois autres. L'extenseur commun paraît être un peu touché. Les interosseux ne paraissent pas atteints dans leurs fonctions, cependant il existe à leur niveau un peu d'aplatissement.

Les mouvements de flexion et d'extension du pied sur la jambe se font bien ; mais les mouvements de latéralité en dehors sont très limités.

À niveau de la jambe, les genoux paraissent se mettre un peu en hyper-extension quand l'enfant se tient debout.

Les mouvements de flexion et d'extension de la jambe sur la cuisse sont diminués des deux côtés ; ces mouvements paraissent plus forts du côté gauche que du côté droit.

Aux membres supérieurs, il existe peu de chose ; à la main l'abduction, l'adduction, l'opposition du pouce se font très bien des deux côtés, avec une égale force. Le creux palmaire, à gauche, est peut-être un peu plus excavé qu'à droite, et l'éminence thénar moins développée de ce même côté gauche. Les mouvements de flexion, d'extension, de rapprochement des doigts se font très bien. Le dynamomètre donne 10 à droite, et 8 à gauche. Il semble donc que le côté gauche soit un peu plus faible que le droit ; mais comme il existe une différence à l'état normal entre ces deux côtés, nous pouvons n'en tirer aucune conclusion. Le membre supérieur ne présente rien de spécial dans ses autres segments.

Les muscles du tronc sont absolument indemnes.

Sensibilité. — Le sens musculaire ne paraît pas touché, non plus que le sens stéréognostique.

La sensibilité est conservée dans tous ses modes. Il n'existe pas de réaction quand on chatouille la plante du pied.

Réflexes. — Le réflexe rotulien est normal à droite, un peu plus faible à gauche ; les réflexes existent au poignet. Le réflexe crémastérien est un peu plus net du côté droit que du côté gauche.

Troubles vaso-moteurs. — Les pieds ont une température inférieure à la normale ; l'enfant se plaint d'ailleurs toujours d'avoir froid aux extrémités. Les pieds sont un peu violacés.

À la jambe, la peau est un peu épaissie et adhérente ; il n'existe ni engelures, ni durillons à la plante du pied.

État des sphincters. — Il y a deux ans, l'enfant a eu des mictions nocturnes involontaires ; actuellement la vessie et le rectum fonctionnent bien.

Secousses fibrillaires. Instabilité musculaire. — Ce qui frappe en examinant pendant quelque temps l'enfant, c'est une sorte de « mouvement incessant ». Il « tremble toujours », dit la mère. Quand il est au repos étendu sur un lit, il existe incessamment des mouvements très légers d'adduction et d'abduction

des jambes, de flexion et d'extension des orteils, de flexion du genou. Souvent les secousses sont subites et très faibles. Il existe là une instabilité musculaire toute particulière, on ne peut comparer ces mouvements à ceux d'un choréique ; on pourrait plutôt les comparer à ceux produits dans les groupes musculaires par une excitation électrique rapide. Cette même instabilité se remarque aux mains ; la tête est continuellement animée de légers mouvements. La langue elle-même présente quelques mouvements analogues.

En dehors de ces mouvements d'ensemble, il existe des secousses fibrillaires dans nombre de muscles à la jambe gauche, dans l'extenseur commun des orteils, les péroniers ; à la jambe droite, dans le jambier antérieur, et les muscles de la région antérieure. Les muscles du mollet n'en présentent pas. Au niveau du triceps, dans son tiers inférieur, quelques contractions fibrillaires.

Etat psychique. — L'état mental du malade n'est pas absolument normal ; cet enfant va à l'école depuis l'âge de 4 ans, il ne fait encore qu'une page de bâtons et ne peut lire une annonce dans la rue ; il compte difficilement. Quand sa mère lui fait faire quelques menues commissions, il se trompe souvent, rapporte du beurre à la place de lait, perd son argent dans la rue. Son état est tel que le maître d'école a renoncé à s'occuper de lui.

Examen électrique. — Il a été pratiqué rapidement et avec les courants faradiques seuls ; d'une façon générale la contractilité faradique des muscles est diminuée au niveau des muscles de la région antéro-externe de la jambe. Il est d'ailleurs difficile de pratiquer cet examen à cause de la douleur violente qu'il provoque.

OBS. 42. — *Atrophie Charcot-Marie ayant débuté vers l'âge de 25 ans. Localisation de l'atrophie aux muscles de l'éminence thenar et aux muscles de la région antéro externe de la jambe ; troubles fonctionnels très légers. — Grand-père atteint de la même affection : prédominance de l'atrophie aux mains. Troubles de la vue. — Un oncle également atteint.* (Personnelle).

M. X..., 32 ans, malade de la ville, très intelligent, nous a donné sur sa famille les renseignements suivants : Son grand-père maternel, né en 1815, actuellement vivant, présente une déformation très marquée des mains qui ont l'aspect de la griffe ; les membres inférieurs paraissent avoir été peu touchés, mais ils étaient cependant atteints ; quoique le malade ait passé toute sa vie à cheval, il n'a jamais pu monter « au trot enlevé ». Il ne chassait pas parce que sa vue était altérée ; il est impossible de savoir depuis quelle époque ; ses yeux ont été examinés à plusieurs reprises par des spécialistes, ils ont constaté une atrophie du nerf. Ces troubles de la vue auraient présenté un caractère particulier, c'est que le malade voyait bien, mais qu'il présentait une sorte d'inaptitude à percevoir les images visuelles rapides : un animal se déplaçant rapidement devant lui, un lièvre par exemple, n'était pas aperçu par lui. Son état cérébral est parfait, il a pu diriger pendant très longtemps une exploitation agricole importante.

Ce grand-père maternel avait deux frères : l'un, d'une intelligence très grande, présenta à la fin de sa vie des troubles mentaux. L'autre est mort de diabète : il avait un peu de difficulté dans la motilité des membres inférieurs.

Le père du malade était rhumatisant : il est mort d'une maladie aiguë, ses jambes étaient normales ; la mère du malade était bien portante.

Il est né à terme ; a marché à 18 ou 19 mois : ses pieds auraient été normaux jusqu'à l'âge de 15 ans ; il ne courait pas très vite, mais longtemps. Les seules maladies infectieuses qu'il a eues sont une maladie qualifiée par le médecin de roséole à l'âge de 14 ans et un zona intercostal. Il fit son service militaire dans la cavalerie ; il a passé au régiment toutes les visites réglementaires ; il avait les pieds mal formés, mais cela ne l'empêchait pas de faire son service.

En décembre 1894, à la suite d'une chasse à courre pendant laquelle il resta longtemps à cheval, il reçut des averses de neige, eut le côté droit refroidi pendant quatre heures et fut pris à la suite d'une attaque d'influenza. C'est quelque temps après cet incident qu'il s'aperçut qu'il ne tenait plus bien les guides des chevaux qu'il conduisait, son pouce se fermait mal. Ses mains s'étaient amaigrées. C'est à ce moment qu'il alla consulter le Dr Marie qui porta le diagnostic d'atrophie Charcot-Marie et remarqua les déformations caractéristiques du pied. En interrogeant le malade avec soin, on apprend que, quelque temps avant que l'impotence fonctionnelle fût constatée, il avait des sensations d'engourdissement dans le pouce du côté droit. Depuis qu'il a été vu par M. Marie, il a suivi le traitement de Nèris, et a été soumis au massage et à l'électrisation ; depuis l'atrophie serait moins marquée.

État actuel, décembre 1898. — Le malade est un homme de grande taille, robuste, bien constitué ; il marche facilement, peut monter à cheval et mener la vie de gentleman farmer sans fatigue : il peut rester en selle pendant des heures, chasse.

Si l'on examine les membres supérieurs, on voit que les bras et les avant-bras sont intacts : la main présente une atrophie très nette de l'éminence thénar, mais la plupart de ses mouvements s'exécutent avec force. La force dans la flexion du poignet est peut-être un peu diminuée ; les mouvements des doigts s'exécutent normalement ; il n'en est pas de même au pouce où la force n'est pas très diminuée, mais où certains mouvements se font mal ; la flexion, l'extension l'abduction s'exécutent presque normalement.

Seuls les mouvements d'opposition sont difficiles et le malade ne peut faire aucune résistance, lorsque l'on s'oppose au mouvement. Cette faiblesse est plus marquée à droite qu'à gauche. En somme, au membre supérieur, atrophie limitée à l'éminence thénar et plus particulièrement à l'opposant.

Aux membres inférieurs, il existe de l'amaigrissement marqué des muscles de la région antéro-externe de la jambe, le pied est très déformé, il est excavé sur son bord interne, de sorte que la face plantaire regarde légèrement en dedans, qu'elle ne repose sur le sol que par sa partie la plus externe ; il existe par contre une légère saillie au niveau du dos du pied. Les orteils ont tendance à se retourner en griffe. La peau est un peu humide et froide ; il existe des troubles vaso-

moteurs. A part l'aspect du pied, qui reproduit un léger degré, les déformations trouvées dans les cas très marqués, et dont le malade s'est aperçu, il n'existe pas de troubles fonctionnels. Les mouvements du pied sur la jambe s'exécutent bien, sauf les mouvements de redressement du pied sur la jambe qui sont gênés, les gros orteils sont un peu tombants. En somme, déformation du pied, amaigrissement des muscles de la région antéro-externe de la jambe, mouvements de redressements du pied sur la jambe gênés, telles sont les particularités que l'on relève au membre inférieur. Les cuisses sont normales.

La sensibilité est partout intacte, pas de troubles du sens musculaire.

Les organes des sens sont intacts : le goût seul est atrophié. L'état psychique est parfait.

Le malade a un fils âgé de 3 ans, qui ne présente rien d'anormal ni aux membres supérieurs, ni aux membres inférieurs.

II. — Observations douteuses.

Critique de ces observations. — Pour plus de clarté, nous faisons précéder ces observations de la critique s'adressant à chacune d'elles, d'autant plus que plusieurs d'entre elles sont passibles des mêmes objections.

I. — OBSERVATION DE TOOTH, SACHS, JACOBY ET BURR. — Dans tous ces cas, contrairement à la description de Charcot et Marie, les *membres supérieurs sont respectés*, et l'on sait que l'atteinte de ceux-ci est pour nous un des traits les plus importants de l'atrophie Charcot-Marie.

On ne peut rejeter définitivement ces cas parce que les malades n'ont pas été suivis pendant assez longtemps et que nous ne savons si plus tard leurs membres supérieurs n'ont point été atteints. Ils ne constitueraient, si ce phénomène se produisait, que des cas de la maladie au début.

Ils prouvent de plus que Tooth, dans sa thèse inaugurale, n'a pas décrit avec autant de précision le type de la maladie que Charcot et Marie, puisque nous pouvons citer, sur les quatre observations, qui figurent dans son mémoire, trois où les muscles des mains étaient absolument indemnes.

Sachs, Jacoby, Burr n'ont fait en somme que suivre la description que Tooth a donnée du « peroneal type. » La lecture de ces observations nous amène à nous demander s'il n'existe pas un « *type péronier* » d'atrophie musculaire héréditaire comme la description des cas de Paul Hancl pouvait faire soupçonner l'existence d'un type limité aux extrémités supérieures. Les cas que nous rapportons ici ne nous paraissent ni assez probants, ni assez démonstratifs pour que l'on puisse admettre au moins actuellement l'existence de ce type.

II. — OBSERVATION D'HOFFMANN — Cette observation concerne une petite fille de 8 ans, qui présentait de l'atrophie des membres

inférieurs, mais l'atrophie des membres supérieurs est des plus douteuses, l'auteur signale un peu d'aplatissement de la main sans gêne des mouvements. Cette intégrité des mains est un argument de quelque valeur pour suspecter ce cas. Il en est un autre beaucoup plus important qui doit nous rendre réservé c'est la date de l'apparition de la maladie.

En effet la mère de l'enfant a remarqué que dès la naissance, « la partie supérieure du corps est forte et lourde », ce qui semble indiquer que dès ce moment les jambes avaient une nutrition mauvaise ; d'ailleurs cette petite fille n'apprit à marcher que grâce à des bains et à des frictions. Donc la marche fut pathologique dès le début. Or un des caractères les plus constants du type Charcot-Marie est d'apparaître alors que l'enfant a eu une démarche normale pendant deux ou trois ans.

III. — OBSERVATIONS DE D'ANHARDT, OPPENHEIM ET CASSIRER.
— Trop succinctes pour qu'on puisse affirmer le diagnostic.

IV. — OBSERVATION DE TAGNANO, (*Il Policlinico* 1898.). — Probablement elle appartient au type Charcot-Marie. Nous ne l'avons point utilisée dans la description générale, parce que tous les sujets présentent tous de la lordo-scoliose, du nystagmus, des vertiges et un certain degré d'ataxie.

V. — OBSERVATION DE SIEMERLING. — Ce cas est extrêmement douteux quoique les lésions observées à l'autopsie soient bien comparables à celles du type Charcot-Marie.

Les arguments qui nous font adopter cette opinion sont : 1° la marche relativement assez rapide de la maladie ; 2° la contracture du genou droit ; 3° l'atteinte des muscles du tronc ; 4° les troubles pupillaires ; 5° le nasonnement de la parole.

OBS. 43. — *Atrophie progressive des muscles tibiaux et péroniers, avec pied varus. Pas de tremblements fibrillaires. Pas de grande perte de la contractilité faradique, mais réaction de dégénérescence dans quelques-uns des muscles atteints.* (TOOTH Th. de Cambridge 1880). — Harold B..., 7 ans et 6 mois. A l'âge de 6 ans, on s'aperçut qu'il traînait légèrement le pied gauche et qu'il commençait à marcher sur la partie externe du pied, de sorte qu'un pied talus varus s'ensuivit et que la déviation alla en augmentant. Cette jambe devenait en même temps plus petite et

plus faible que la droite. A ce moment il fut pris de douleurs dans les jambes qu'il ne peut décrire, mais qui survenaient plutôt le matin. Cette jambe était très sensible au froid. Il n'a eu ni tremblement, ni tressaillement dans les jambes la nuit. Pendant les deux derniers mois la jambe droite est devenue plus mince et le même aspect de pied varus s'est montré lentement.

Antécédents familiaux. — Il a une sœur jumelle qui est bien portante et qui est deux fois aussi grosse que lui. Il a deux frères âgés de 15 et 17 ans, tout à fait forts et bien portants. Il n'y a pas de malade atteint de la même maladie et d'autres membres de la famille, soit du côté de la mère, soit du côté du père. Mère morte de cancer. Père vivant et bien portant.

État actuel. — Enfant pâle, petit, semblant fragile et intelligent. Sa parole a été récemment bégayée, mais il peut siffler, il n'a pas de troubles de la déglutition, les lèvres ne sont pas renversées et il tire la langue droite.

Extrémités supérieures minces et faibles, mais proportionnées à l'état de nutrition général.

Tronc et colonne vertébrale normaux.

Extrémités inférieures. — La région fessière et la partie supérieure des cuisses semblent de volume naturel, en rapport avec le faible développement général.

Les cuisses mesurent à peu près au milieu 11 pouces de circonférence, mais à 2 pouces de la rotule la gauche est légèrement plus petite ; la gauche a 3 pouces $\frac{3}{6}$, la droite 8 pouces $\frac{1}{2}$. Il y a aussi une diminution de volume dans la circonférence de l'articulation du genou au milieu de la rotule : à gauche 8 pouces $\frac{1}{2}$, à droite 8 pouces $\frac{3}{4}$.

Le réflexe du genou est vif, mais pas de clonus.

Partie inférieure de la gauche. Mollet gauche ferme, mais plus petit que le droit. Péroniers, extenseurs et tibiaux sont flasques du côté gauche, moins du côté droit. Pied varus bien marqué du pied gauche, commençant au pied droit. Ce pied varus n'est pas dû à la contraction des muscles antagonistes, mais à la simple perte de la force des péroniers. Le pied peut être facilement ramené à sa position naturelle, mais il est flasque. La mesure circonférentielle des mollets donne à gauche 7 pouces $\frac{3}{4}$, à droite 8 pouces $\frac{3}{6}$. A deux pouces des articulations tibiotarsiennes à gauche 4 pouces $\frac{3}{4}$, à droite 5 pouces $\frac{1}{2}$. La jambe gauche est froide et plutôt livide ; mais la sensibilité y est parfaite. Pas de tremblements musculaires. Tous les muscles réagissent bien au courant faradique, mais au long extenseur des doigts ACC = KCC.

OBS. 44. — *Atrophie progressive commençant probablement dans les muscles péroniers, mais maintenant très sensible dans les muscles du mollet, saccadés, involontaires dans les muscles de la cuisse, quelques altérations dégénératives de la sensibilité, mais pas de vraie réaction de dégénérescence.* — K..., 23 ans, marche mal depuis qu'elle a quinze ans. Elle a eu une entorse du cou-de-pied droit, due à la faiblesse de la jambe droite. Pendant la première année, cette faiblesse s'est accentuée et la jambe a beaucoup diminué dans la région du mollet. Elle a

eu une sensation de brisement dans les muscles de la cuisse et dans la région fessière, surtout au niveau du sciatique, mais actuellement il n'y a pas de douleurs. Elle dit que les muscles se contractent, mais pas de tremblements fibrillaires.

Il n'y a pas d'affection semblable dans la famille. Elle est mariée et a eu deux enfants: un mort-né à 7 mois, un autre est né avant terme, mais ne vécut que trois heures.

État actuel. — C'est une jeune femme semblant bien portante, haute en couleurs, de belle apparence. Il n'y a pas d'amaigrissement des muscles de la face, ni des muscles de la partie supérieure du corps. La poitrine et le cœur sont sains.

Extrémités inférieures à gauche tout à fait normales, partout de ferme consistance. Réflexes rotuliens normaux.

A droite. Les muscles de la cuisse sont flasques, particulièrement les antérieurs, mais l'extension se fait bien et la flexion encore mieux, circonférence de la cuisse droite un peu moindre que celle de la gauche. Réflexes faibles du côté droit.

Partie inférieure de la jambe droite. — Les muscles du mollet sont extrêmement amaigris, presque disparus. Les péroniers, le tibial antérieur et le long extenseur des doigts sont très flasques, mais pas autant que les muscles du mollet. Les petits muscles du pied ne semblent pas être très pris. Elle ne peut se tenir sur le bout des orteils et le pied est très plat. La sensibilité est parfaite, mais la jambe est toujours très froide; le contraste sous ce rapport entre cette jambe et la gauche est très frappant. Pas de mouvements fibrillaires.

Dimensions : Au milieu du mollet droit = 11 pouces. A gauche, 13 pouces $\frac{3}{8}$. Au cou-de-pied droit, à 2 pouces de la malléole, 7 pouces $\frac{3}{4}$; à gauche, 8 pouces $\frac{1}{4}$.

Réactions électriques. — Le gastrocnémien ne réagit pas aux forts courants. Les péroniers réagissent très fort, de même que le tibial antérieur et le long extenseur des doigts. Avec les courants galvaniques, on obtient les résultats suivants : le gastrocnémien réagit seulement aux forts courants tels que 40 milliampères, et très faiblement mais $KCC > ACC$. Tibial antérieur, contraction minimale — 9ma et ici ACC égale à peu près ACC . Long extenseur des doigts $KCC = 5$ ma, $ACC = 8$ ma. Long péronier $KCC = 4$ ma, $ACC = 6$ ma.

Dans ce cas les muscles du mollet sont le siège d'altérations très accentuées, mais la tendance à se fowler le pied à l'âge de 15 ans suggère la possibilité d'une atteinte des muscles péroniers au début.

OBS. 45.

Edward M..., 45 ans, briquetier. Il a eu un amaigrissement graduel de la jambe droite depuis 9 ans. La jambe est très faible et beaucoup plus froide que la gauche. Il a eu une modification très faible pendant les trois dernières années, mais la difficulté de la marche s'est accrue lentement. Il a

parfois des crampes dans la jambe. Trois semaines avant son entrée, il a souffert de rhumatismes, qu'il dit avoir siégé dans la jambe gauche. Pas d'hérédité. A toujours été sobre.

Au moment de son admission, homme paraissant bien portant. Tronc et extrémités supérieures normales.

Extrémité inférieure gauche normale. Cuisse droite normale. Jambe droite et pied très amaigris.

Les muscles de la partie antérieure et externe de la jambe sont plus amaigris que les muscles du mollet. Tibial antérieur amaigri. Contractions fibrillaires par instants. Sensibilité parfaite. Jambe droite beaucoup plus froide que la gauche. Réflexes tendineux normaux.

Pas de réaction aux courants galvaniques et faradiques dans le tibial antérieur et le long extenseur des doigts, mais le long péronier, les gastrocnémiens et le soléaire réagissent bien. Sensibilité électrique perdue dans les muscles amaigris.

OBS. 46. — (1) (SACHS. *Brain*, janvier 1890.)

L'histoire familiale est très pauvre. Le père, un Bavaïois, est mort d'une maladie inconnue. La mère est vivante, bien portante, âgée de 32 ans. Les deux malades sont encore enfants. Ils ont éprouvé des difficultés à se servir de leurs jambes de bonne heure et ils ont eu un double pied bot à l'âge de 5 ans. Dans les deux cas, il y aurait eu une exposition prolongée au froid humide, mais la relation exacte de ce facteur avec le développement de la maladie n'est pas complètement établie.

CAS 1. — L'enfant le plus âgé, Franck, est maintenant âgé de 13 ans; il entre à l'hôpital le 29 novembre 1887. L'enfant se tient sur les orteils et la plante du pied; il marche avec une rotation de la partie externe du pied, le genou en genu valgum marqué, cyphose prononcée de la région lombo-sacrée. Mouvements de la colonne vertébrale légèrement restreints. Cuisses bien développées et mouvements de leurs muscles semblent normaux. Pas de mouvements volontaires du groupe péronien; quand le malade essaie de mettre le pied en flexion dorsale, il en résulte une extension du gros orteil. Légers mouvements dans l'articulation du cou-de-pied. Les deux tendons d'Achille sont raccourcis. Le pied peut être fléchi de force jusqu'à 150°. La tête de l'astragale fait saillie aux deux pieds.

Mesures comparatives : mollet droit, 8 pouces 1/4; mollet gauche, 8 pouces 3/4.

Le 10 décembre, une double section des tendons d'Achille fut pratiquée par le Dr Gibney. Dix-huit jours après, le plâtre est enlevé. Les pieds peuvent être

(1) SACHS. The peroneal form of leg type of progr. muscul. atrophy. *Brain*, janvier 1890.

fléchis à 98° (flexion dorsale). Le malade reçoit des chaussures orthopédiques et sort le 29 mars, trois mois après l'opération. Il marchait bien à ce moment la plante du pied sur le sol, légère position du pied en valgus.

Huit mois plus tard, l'enfant était admis de nouveau à l'hôpital et on s'aperçut qu'il avait de nouveau la démarche caractéristique du pied en varus équin; il se tenait debout les orteils légèrement renversés, tout le pied en dehors. Les deux pieds peuvent être fléchis de force.

Traitement. — Double section du tendon d'Achille, section du fascia plantaire, application du « tarsiclaste » de Thomas et immobilisation avec des bandes plâtrées. En novembre 1888, immédiatement avant la seconde opération, j'ai l'occasion de faire un court examen du malade. Je note une atrophie très marquée des cuisses et des jambes, l'atrophie étant à peu près distribuée également sur tous les muscles. La marche était tout à fait semblable à celle d'un enfant atteint de poliomyélite frappant les deux jambes. Il pouvait seulement fléchir un peu ses orteils du côté gauche, un peu mieux que du côté droit et la flexion plantaire était un peu meilleure que la flexion dorsale; mais cette différence était plus marquée à droite qu'à gauche.

Mesures comparatives. — Cuisse droite, 13 pouces; cuisse gauche, 13 pouces; mollet droit, 9 pouces et demi; mollet gauche, 10 pouces et demi. Les réflexes patellaires sont normaux. L'excitabilité myotonique du vaste plus grande à gauche qu'à droite. On pratiqua à cette époque les examens électriques, mais les résultats meilleurs furent donnés par l'examen subséquent du 9 mai 1889. Au cours de ce dernier examen, les constatations suivantes furent faites: l'enfant est bien développé, à l'exception de ses extrémités inférieures. Les muscles de la face et du bras semblent normaux. Nulle part d'hypertrophie. Les muscles des épaules sont fermes: cependant léger amaigrissement du sous-épineux. La pression des mains est bonne et les supinateurs se détachent bien. Pas de déformations de la main.

Mesures. — Bras droit dans sa plus large circonférence, 7 pouces un quart; bras gauche, 7 et demi; avant-bras droit au-dessus des supinateurs 8 pouces; avant-bras gauche, 8 pouces.

Les muscles du tronc et du thorax sont normaux sous tous les rapports. Aux extrémités inférieures, le malade peut détacher le talon du sol, mais il ne peut marcher sur le bout des orteils; les talons reposant sur le sol, il ne peut fléchir le pied en haut, quoiqu'il réussisse à faire mouvoir le gros orteil. La force musculaire des jambes et des cuisses est diminuée. L'enfant a une grande difficulté à monter ou à descendre les escaliers. Pas de réaction des muscles de la cuisse et de la jambe à l'excitation mécanique. Les réflexes patellaires existent et sont égaux. Les réflexes plantaires manquent. Les réflexes aux extrémités supérieures sont faibles, mais existent.

Mesures. — Cuisse droite, 12 pouces trois quarts; cuisse gauche, 12 pouces un quart; jambe droite, 9 pouces un huitième; jambe gauche, 10 pouces.

Sensibilité tactile bonne sur tout le corps, peut distinguer des figures tracées sur la peau. Sens thermique normal. Sensibilité à la douleur légèrement dimi-

nuée, de même à l'électricité. Sens musculaire parfait. Extrémités légèrement livides. Pas de contractions fibrillaires.

Examen électrique. — Aux extrémités supérieures, les deux courants donnent des réponses normales. Aux extrémités inférieures, à l'examen faradique, les muscles des cuisses répondent seulement à de forts courants ; quant aux muscles des jambes, le groupe postérieur répond à de forts courants ; dans le tibial antérieur et dans les extenseurs du pied, pas de réaction, à l'excitation faradique, directe ou indirecte. L'examen galvanique a été limité aux muscles jusqu'au genou. Par l'excitation du nerf péronier 1^{er} KCC avec un courant de 13 milliampères à l'extenseur long du pied, pas d'ACC obtenue avec un courant de 18 m.a. L'excitation directe du nerf tibial ant. KCC 14 m.a. ACC 16 m.a. Long extenseur du gros orteil KCC 13 m.a. ACC m.a. Toutes les contractions sont lentes. Aucune contraction de l'extenseur commun des doigts ne peut être obtenue avec les plus forts courants. Dans les muscles péroniers KCC à 13 m. a. Pas ACC 20 m.a.

L'examen électrique montre une diminution à l'excitation faradique des muscles de la cuisse ; l'examen galvanique de ces muscles n'a pas été fait à ce moment ; mais à un examen antérieur, j'ai noté des contractions avec des courants presque insoutenables ; l'effet était le même aussi bien à l'anode qu'à la cathode. Dans les muscles des jambes, nous trouvons que le groupe postérieur répond aux courants faradiques, pas de réponse dans tous les muscles antérieurs et dans ces muscles ; l'examen galvanique montre que des courants d'une intensité inusitée sont nécessaires pour amener des contractions dans les muscles, mais la formule n'est pas altérée, les contractions sont lentes. Nous devons d'abord noter cette différence avec poliomyélite typique, que les muscles qui sont dans un état de conservation suffisante peuvent être excités par la méthode indirecte aussi bien que par la directe. Nous avons aussi une réaction de dégénérescence partielle dans la plupart des muscles des jambes.

CAS 2. — Le jeune frère fut admis à l'hôpital le 17 novembre 1887. Il présentait un double pied varus équin ; quand il fut reçu à l'hôpital, il marchait avec des béquilles, il ne pouvait avancer sans leur aide. Les registres de l'hôpital disent :

Il existe une callosité à chaque pied sur le cinquième métatarsien, le pied est étendu avec un angle de 135° (flexion plantaire) et renversé à un angle de 142°. Une force considérable est nécessaire pour le pied dans sa position normale. Raccourcissement marqué du tendon d'Achille et du fascia plantaire des deux pieds. Pied fortement arqué, quand il est au repos, le côté interne ne touche pas le sol. Dimensions : mollet droit 7 pouces, mollet gauche 7 pouces. Une double section du tendon d'Achille a été pratiquée par le Dr Gibney le 25 novembre 1887 ; séparation des extrémités, 1 pouce 7/8 à gauche et presque la même chose à droite. Les pieds sont fléchis dorsalement à 80° et un plâtre appliqué. Départ quatre mois après l'opération, avec cette note que le malade marche tout à fait, que sa plante du pied repose sur le sol, les orteils légèrement fléchis.

Il retourne à l'hôpital le 12 novembre 1888 avec une paralysie flasque. Le pied droit peut être relevé aux environs de 10° au delà de la ligne médiane et fléchi à environ 85° . Le pied gauche peut être renversé jusqu'à la ligne médiane et fléchi à 90° . Il se tient les orteils fléchis; la plus grande partie de sa surface externe s'enroule en dehors et en bas. Une double achillotomie fut pratiquée. La section du fascia plantaire fut faite. Application du tarsiclaste de Thomas et d'un appareil plâtré. Deux mois après l'opération, il est noté que le malade marche avec son pied en varus typique, quand il se sert de ses souliers sans appareil sur la plante du pied, avec tendance du pied à tourner en dehors. Il peut volontairement fléchir l'articulation du cou-de-pied au delà de 90° , mais en ce faisant les orteils sont dans l'hyperextension et le dos du pied baisse.

Il montre avec le type péronier de paralysie: disposition marquée au pied varus. J'ai eu l'occasion d'examiner cet enfant avant la seconde opération et de nouveau, le 6 mai de cette année. Je donne les résultats des deux examens.

William est de stature plus vigoureuse et plus courte que son frère. Intelligence bonne. Son aspect particulier est dû à ce que sa vaste poitrine et son estomac gros sont en curieux contraste avec les extrémités taillées en fuseau. La circonférence de la poitrine = 26 pouces, le bras droit 6 p. $1/2$, le bras gauche 6 p. $1/4$, l'avant-bras droit 6 p. $1/2$, l'avant-bras gauche 6 p. $1/4$. La pression des deux mains est faible. Il ne peut amener au dynamomètre plus de 2 degrés. Emaciation générale des extrémités supérieures. Atrophie très nette du sous-épineux. Dans les jambes, l'atrophie est très marquée. Cuisse droite (à 4 pouces de la rotule) 11 pouces; cuisse gauche 10 p. $1/4$, mollet droit 8 p., mollet gauche 8 p. $3/8$. Marche avec une démarche légèrement balancée et a la plus grande difficulté à monter les escaliers. Les talons reposant sur le sol, il peut élever légèrement les orteils du côté gauche et un peu moins du côté droit. Il peut élever la jambe gauche sur le gros orteil; il y réussit difficilement avec la jambe droite, et, en essayant d'élever tout le corps sur le gros orteil, il tombe en avant.

Sensibilité. — La sensibilité tactile est normale, déterminée avec le coton, l'épingle et en écrivant des nombres sur la peau. Le sens thermique est normal. Douleur exagérée comme celle déterminée par le courant faradique. Sens musculaire normal. Les réflexes plantaires existent et les réflexes rotuliens sont à peu près normaux. Lividité légère des jambes, pas aussi marquée que chez son frère.

Examen électrique. — Courant faradique. Les examens ont été faits rapidement à cause de l'extrême douleur. Dans les extrémités inférieures, aucune contraction ne peut être obtenue avec les forts courants employés. Dans les extrémités supérieures, la réponse du nerf médian et du nerf cubital à l'excitation est diminuée dans le nerf médian 1^{re} KCC avec 13 m.a. ACC non à 20 m.a.

Courant galvanique. — A la jambe droite, aucune réaction ne peut être obtenue par l'excitation des nerfs par les courants employés.

A l'extenseur du gros orteil, la 1^{re} KCC et ACC furent obtenus avec un

courant de 14 m.a. Le tibial antérieur ne répond pas à des courants de 28 m.a. Les muscles antérieurs et postérieurs de la cuisse répondent à de forts courants aux environs de 16 m.a. sans inversion de la formule. Dans la jambe gauche, 1^{er} KKC avec 16 m.a. l'ACC avec 18 m.a. Aucune contraction ne peut être obtenue par l'excitation directe du tibial antérieur avec des courants de plus de 20 m.a. Extenseur des doigts, pas de contraction, sauf celle de la branche allant au petit orteil. Les examens n'ont pu être faits pour le calcul du temps.

L'examen électrique dans ce cas montre que la réaction de dégénérescence existe dans sa forme typique dans la plupart des muscles au-dessous de la rotule, l'excitabilité galvanique du nerf péronier étant presque entièrement perdue. Il montre aussi un changement dans l'état électrique des nerfs des extrémités supérieures puisque les réactions du médian et du cubital sont notablement diminuées.

OBS. 47. JACOBY. A case of progressive muscular atrophy of the peroneal type. *Journal of nervous and mental disease*. New-York, 1894, p. 259.

Il s'agit d'une fille, enfant illégitime, de 11 ans. La mère dit que le père de cette enfant était fort, bien proportionné, mais qu'il fut rejeté comme impropre au service militaire pour cause de faiblesse musculaire. C'est le seul facteur étiologique qu'on obtienne.

L'histoire de ce cas est la suivante :

Il n'y avait pas de trouble apparent au moment de la naissance de l'enfant. A 2 ans, quelques mois après une attaque de rougeole, elle se plaignit de douleurs dans les extrémités inférieures qui étaient si intenses qu'elle ne pouvait se tenir debout. Celles-ci disparurent au bout de six semaines et à ce moment se montra une difficulté à marcher. L'enfant a toujours été capable de mouvoir ses jambes dans toutes les directions. Quand elle fut âgée de 4 ans, une jambe devint plus faible et plus mince que l'autre. Un an après, on s'aperçut qu'il y avait une atrophie de la cuisse du côté opposé à celui de la jambe malade.

Elle tenait la jambe dans une position raide et maladroite. Il y avait différence de symétrie dans les deux régions fessières. Il existait une lordose avec une incurvation latérale légère. Les muscles des deux cuisses sont dans un état continuuel de mouvements presque semblables à des secousses fibrillaires. Le pied droit est en position de varus équin, pas de troubles de la sensibilité. Réaction partielle de dégénérescence dans les muscles atteints. Les bras ne sont pas malades. Les réflexes cutanés sont normaux. Les réflexes tendineux, mais diminués du côté malade.

L'auteur conclut que son type n'est pas un type absolument parfait d'atrophie musculaire du type péronéal, parce que l'atrophie, quoique bilatérale, est asymétrique, occupant la jambe d'un côté et la cuisse opposée.

OBS. 48. — BURR. A case of progressive neurotic muscular atrophy. *Journal of nervous and mental disease*, 1897, p. 630.

L. A..., homme, âgé de 31 ans, employé, demande un traitement au Médico Chirurgical Hospital, en octobre 1896, se plaignant d'une difficulté croissante dans la marche et de faiblesse dans les mains. Son histoire de famille est négative. Sa santé antérieure a toujours été bonne. Il n'a eu ni gonorrhée, ni syphilis et n'a jamais usé d'alcool. Ses habitudes sexuelles sont bonnes.

Le trouble actuel commença à 26 ans, avec quelques douleurs dans le pied gauche bientôt étendues au mollet. En 3 ou 4 semaines, sa cheville gauche commença à faiblir et de la douleur survint dans le genou gauche et la hanche.

Une année plus tard, il s'aperçut d'une faiblesse de la jambe droite sans douleur antérieure. Peu de mois après, il nota de l'amaigrissement dans le mollet gauche et plus tard (après la faiblesse) dans le droit. L'amaigrissement et la faiblesse des mains commencèrent quelques années après les jambes et ne furent précédés ni accompagnés de douleurs ou de paresthésie. Il n'a jamais eu d'incontinence de la vessie ou du rectum. La puissance génitale est normale.

Examen. La marche est balancée. Il ne peut se tenir les pieds fermés ensemble et ne peut étendre les pieds seulement faiblement. Il n'y a ni pied bot, ni autre déformation. Il y a une faiblesse marquée dans tous les mouvements des mains. L'extension de l'avant-bras est bonne, mais la flexion est un peu faible. Les mouvements de l'épaule et de la hanche sont normaux. Il y a un grand amaigrissement des deux mollets, un peu des cuisses surtout à gauche et un petit des muscles intrinsèques du pied. Les muscles des mains sont amaigris ; les avant-bras, un peu, les bras, très peu, les épaules, la nuque, la face, pas du tout. Les réflexes tendineux du genou, du biceps, du crémaster et musculaires sont absents. Sensibilité au toucher, à la douleur et à la température normale.

OBS. 49. — HOFFMANN. *Arch. f. psych.*, 1889.

Maria W..., âgée de 8 ans ; dans ses antécédents on note du côté paternel un parent atteint d'une maladie de la moelle. Elle a des frères et sœurs bien portants.

Elle est née « avec des membres droits », mais déjà, au dire de la mère, la partie supérieure du corps était forte et lourde et l'enfant n'apprit à marcher grâce aux bains et aux frictions, que vers l'âge de deux ans. La marche fut dès le début pathologique. Les chevilles étant déviées, on lui appliqua des appareils silicatés ; sa marche ne s'améliora pas beaucoup sous l'influence du port d'appareils orthopédiques. Elle était très remuante et d'esprit très éveillé.

Etat actuel. — La malade a l'intelligence bien développée, elle piétine continuellement et ne peut rester tranquille.

Les muscles du visage sont intacts. La langue est agitée de mouvements sans qu'on puisse dire qu'il existe des contractions fibrillaires.

Les bras sont normaux, les avant-bras sont un peu plus grêles que chez une enfant du même âge. Les petits muscles de la main ne sont pas atrophies ; les muscles interosseux ne sont pas atteints, l'éminence thénar est peut-être un peu atrophiée.

Les mouvements de l'épaule, du coude se font bien ; les mouvements des doigts sont sûrs et agiles. Cependant la force musculaire est diminuée au dire de l'enfant ; elle n'amène que un degré au dynamomètre.

Ce qu'il y a de frappant, c'est une agitation dans les petits muscles de la main aussi bien que dans les muscles de l'avant-bras, commandant les mouvements des doigts, agitation perpétuelle, irrégulière, tantôt tremblement, tantôt rappelant la chorée. Mobilité semblable dans les muscles de la ceinture scapulaire et du visage, mais moins intense qu'au bras et à la main. Les jambes sont aussi toujours en mouvement, la malade piétine les pieds l'un sur l'autre ; il y a dans les extrémités inférieures des mouvements involontaires comparables à ceux qui existent dans les extrémités supérieures ; mais il n'y a pas de contractions fibrillaires.

L'irritabilité mécanique est diminuée, les jambes sont grêles, minces ; les pieds se trouvent en varus ; la malléole et le métatarse sont recouverts par d'épais durillons. Il existe une paralysie des péroniers, des extenseurs des orteils. Les mouvements de flexion du pied se font mal. Les orteils ne peuvent se rapprocher. Les mouvements de la cuisse se font bien. Le réflexe au chatouillement manque à la plante du pied, il en est de même des réflexes patellaires et du réflexe du tendon d'Achille.

Les pieds et les jambes sont froids. La sensibilité à la piqure est un peu altérée aux membres inférieurs, elle est intacte dans tous ses autres modes. Il existe de la diminution de la contractilité électrique dans le domaine du péronier et du tibial aussi bien au courant faradique qu'au courant galvanique ; il en est de même à la main dans le domaine du médian et du cubital. Dans certains muscles, il y a une tendance à la réaction de dégénérescence.

OBS. 50. — DÄNHARDT. *Neurologisches Centralblatt*, 1890, p. 675.

Il s'agit d'une forme faussement nommée héréditaire. On n'a pas constaté dans la famille d'autre cas d'atrophie musculaire. Le frère, maintenant âgé de 20 ans, montre de l'atrophie accentuée aux muscles du pied, de la jambe, des mains et commençant aux avant-bras. Il n'existe aucune contraction fibrillaire, mais des douleurs, les dernières notamment dans les mains et dans l'avant-bras. La réaction de dégénérescence ne peut être constatée mais seulement une diminution notable de l'excitabilité électrique. Les réflexes cutanés et la sensibilité sont normaux, les réflexes rotuliens manquent. Les bras paraissent un peu volumineux. Il en est de même pour la musculature de la cuisse. Au dire des parents, la faiblesse des pieds existe depuis la plus tendre enfance, puisque celle-ci atteignit les jambes, ensuite les mains.

Chez la sœur de ce malade, plus jeune d'un an, on constate que les muscles

des deux mains sont maintenant atrophiés d'une façon caractéristique. Des douleurs et des contractions fibrillaires existent, la réaction de dégénérescence ne peut être constatée. L'irritabilité électrique était fortement diminuée, manquait dans de rares muscles.

Ici aussi, la faiblesse avait commencé depuis nombre d'années aux mains. Remarque faite par les parents au cours de la croissance de l'enfant ; je trouve la musculature du siège et de la cuisse forte ; je n'ai pu dans le cours d'une année constater aucun changement de sorte que je ne puis dire jusqu'à maintenant s'il s'agit d'une pseudo-hypertrophie. Je ne le crois pas, puisque la marche est devenue un peu meilleure.

OBS. 51. — OPPENHEIM et CASSIRES. Zur sogenanniten neurotischen form der progressiven Muskelatrophie. *Neurologisches. Centralbl.*, 1896, p. 717.

Ce cas concerne un malade de 42 ans ; qui n'a pas de tare héréditaire et qui, jusqu'à présent était sain. Chez ce malade se montre peu à peu une paralysie atrophique survenant avec des douleurs, qui atteignit la musculature innervée par le nerf péronier, un peu plus tard la musculature des mains, le long supinateur et le triceps ; plus tard encore le nerf orbiculaire de l'œil fut très atteint par la paralysie atrophique. La marche fut chronique et progressive ; dans le territoire atteint, la réaction de dégénérescence était difficilement constatée, la sensibilité était intacte. Le diagnostic hésitait entre une polynévrite chronique et une atrophie musculaire neurotique. Le malade mourut en mai 1895. Les recherches anatomiques faites sur les muscles montraient tous les degrés de l'atrophie ; il existait aussi des faisceaux hypertrophiés ; le tissu graisseux était très augmenté, en maints endroits, à la place des faisceaux musculaires se trouvait du tissu adipeux. Les nerfs intermusculaires étaient normaux. Les nerfs ne montraient aucune altération, le système nerveux central était intact à l'exception d'hémorragies préagoniques.

Il s'agit ici sans aucun doute d'une maladie musculaire primitive dont le tableau clinique s'est montré comme celui d'une forme neurotique, il marque seulement l'hérédité et l'âge n'est pas habituellement celui du malade. L'histoire de la maladie de l'atrophie neurotique ne se base pas sur un fondement unique.

OBS. 52. — TOGNANO. *Il Policlino*, 1898.

Giuseppe M., 36 ans. Pas d'hérédité nerveuse. Sur 4 frères 3 morts jeunes : un mort à 13 ans avait de l'atrophie.

Début de la maladie à 8 ans, par les extrémités inférieures : à 10 ans rougeole, à 15 ans se montra de la diminution de la force et de l'agilité aux mains et de l'atrophie de la jambe : au pied mouvements impossibles. A 20 ans, fièvre typhoïde. Troubles génitaux : a eu des erections, actuellement impuissance.

Etat actuel. — Lordose dorso-lombaire. — Atrophie des membres supérieurs plus marquée du côté droit que du côté gauche. Flexion des phalanges

sur le métacarpe, disposition des éminences thénar, hypothénar, des interosseux ; atrophie remontant jusqu'au coude. Les mouvements d'extension du pouce et de l'index sont possibles. Pronation et supination bonnes. Température du membre d'autant plus diminuée qu'on se rapproche des extrémités. Pas de douleur à la pression sur le trajet des nerfs et des muscles.

Pied varus équín, jambe très atrophíée jusqu'au tiers moyen de la cuisse. Les mouvements passifs existent. Pied et la jambe froids. Température de la jambe prise à 22 centim. au-dessus du genou, supérieure de 1°, 5 à celle qu'elle présente à 18 centim. au-dessous. Myxœdème facile à provoquer au bras, aux muscles du thorax, impossible à la main, à l'avant-bras et à la jambe. Sens de position conservé ; lorsque l'on dit au malade de dessiner une lettre dans l'espace en tenant les yeux fermés, il le fait avec des mouvements incoordonnés. L'examen électrique est douloureux ; les muscles externes de l'avant-bras et de la main réagissent mal. Les muscles du bras réagissent très bien à des excitations plus faibles. Diminution de la sensibilité thermique au bras gauche. Sensibilité tactile diminuée aux mains, à la douleur normale. Fait important, ne peut rester longtemps debout, est obligé de piétiner, cherchant un équilibre qu'il ne trouve pas : démarche caractéristique, steppage.

Ludwig, 44 ans. — atrophie des extrémités d'abord limitée aux membres inférieurs puis extension aux muscles des doigts, l'aspect de la main tient le milieu entre la main en griffe et la main de singe.

Parésie du facial gauche, mais mouvements associés possibles. Pas d'atrophie. Abolition des réflexes patellaires ; réflexes oculaires un peu lents, mais existent, pupilles normales. A la jambe, troubles vaso moteurs très marqués. Sensibilité générale conservée, sensibilité douloureuse diminuée. Arthralgies, vertiges. Lordo scoliose dorso lombaire.

Giovanni 48 ans. — Démarche incertaine, plus marquée que le steppage. A 13 ans, troubles trophiques et moteurs analogues à ceux de son frère Giuseppe. Eut des vertiges qui amenèrent des chutes. Arthralgies. Début par les membres inférieurs, puis extension aux membres supérieurs. Abolition des réflexes patellaires, réflexes plantaire et abdominal diminués ; à la lumière pupille myotique, léger degré de nystagmus. Scoliose notable ; sensibilité générale un peu diminuée. Pied varus, station debout impossible : sent sa force diminuer. Fils sains.

Paolo 56 ans. — A 6 ans choléra ; à 10 ans premières atteintes de la maladie : intelligence peu développée. Atrophie semblable à celle de ces frères, steppage, a un certain degré d'ataxie, va sans direction. Mouvements actifs de la main, très limités. Sensibilité, sens de position conservés. Pas de réflexes patellaires Réflexes pupillaires diminués. Vertiges. Pas de secousses musculaires. Sue avec facilité et abondance.

OBS. 53. — DE SIEMERLING. *Arch. de Psychiatrie*, n° 30.

Chez un enfant ne présentant aucune tare héréditaire se montra à l'âge de

5 ans un amaigrissement et une atrophie des jambes avec déformation des pieds (aspect du pied bot).

Deux ans plus tard, amaigrissement des mains. Etat intellectuel bon. La marche est encore possible de 11 à 13 ans, avec soutien. Peu avant, son entrée à l'hôpital, éclosion d'une psychose. Dépression mélancolique avec idées hypochondriaques..

Examen à 20 ans : absence de réflexes pupillaires, parole légèrement nasonnée, amaigrissement à un haut degré des muscles des extrémités et du tronc. Paralyse flasque, complète des extrémités inférieures avec contracture dans l'articulation du genou droit. Paralyse incomplète des extrémités supérieures. Tremblement fibrillaire dans les muscles intercostaux. Signe de Westphal. Forte diminution aux courants galvaniques directs et indirects et aux courants faradiques ; diminution de la sensibilité douloureuse. Dépression mélancolique et hypochondriaque. Mort dans le collapsus.

L'atrophie et l'examen microscopique donnent comme résultat une dégénération des cordons postérieurs et latéraux, très marquée dans la moelle dorsale supérieure et dorsale inférieure empiétant en haut et en bas. Les parties supérieures des cordons de Goll sont atteintes. Atrophie des cellules des cornes antérieures avec diminution des cordons, des colonnes de Clarke, des racines antérieures, des ganglions spinaux.

Dégénération étendue de tous les nerfs sensibles et mixtes. Dégénération de la musculature à divers degrés.

III. — Observations à éliminer.

Il nous paraît inutile d'insister longuement sur ces observations et de les donner in extenso. Parmi ces observations, les unes rentrent manifestement dans le cadre de la névrite périphérique, d'autres dans le cadre des myopathies, d'autres dans des maladies encore non classées.

a) Cas publiés sous le nom d'atrophie Charcot-Marie ou de neurotische qui doivent être considérés comme des névrites périphériques.

Elles ont toutes pour caractère leur évolution très rapide et leur tendance à la régression (1):

1° Observation I de la thèse de Vannier, Paris.

2° Observation IV (id).

3° Observation Delon. *Loire médicale*, 1896.

4° Observation contenue dans la thèse d'Hulsemann, thèse de Berlin, 1892.

5° Observations contenues dans la thèse de Stude, Th. de Berlin, 1892. 2 observations de névrite périphérique.

b) Observations publiées sous le nom d'atrophie Charcot-Marie et qui ont trait à des myopathies.

Observation de la thèse de Brossard, 1886 (2).

c) Observation publiée sous le nom de Spinale neuritische form der progressiven Muskelatrophie, appartenant à une affection mal déterminée.

Bernhardt cite (*Virchows archiv*, 1893) comme formes frustes de l'atrophie Charcot-Marie, l'observation de 3 malades qui présentaient les troubles suivants :

(1) Voir au chapitre Diagnostic, les signes qui différencient la névrite périphérique de l'atrophie Charcot-Marie.

(2) Voir la discussion à l'historique.

Début de la maladie vers 25 ans à 30 ans. Douleurs dans le genou, faiblesse dans la jambe avec diminution des réflexes; *nulle part d'atrophie*, douleurs vagues. Pas de troubles de la sensibilité. A l'examen électrique diminution considérable de la contractilité galvanique sans trace de lenteur dans les contractions. Pas de réaction de dégénérescence cutanée.

Il nous semble que l'auteur accorde une importance trop prépondérante aux réactions électriques pour le diagnostic de la Neuritische spinale Atrophie et que l'absence de toute atrophie et la conservation de la force, ont des arguments suffisants pour faire toutes les réserves sur le diagnostic

d) Observations publiées sous d'autres dénominations et qu'on a voulu faire rentrer dans le cadre de l'atrophie Charcot-Marie.

1° Obs. publiée par Dejerine et Sottas sous le nom de névrite interstitielle progressive.

2° Observation de Gombault et Mallet un cas de tabes ayant débuté dans l'enfance.

Il suffit de lire cette observation pour voir que ce cas présente des différences très grandes avec la description du type Charcot-Marie.

CONCLUSIONS

L'amyotrophie Charcot-Marie est une maladie le plus souvent héréditaire, parfois familiale. Elle peut cependant se montrer sous la forme de cas isolés.

Elle est plus fréquente chez l'homme que chez la femme.

Elle frappe d'abord les membres inférieurs, rarement les membres supérieurs, quelquefois en même temps les quatre extrémités.

Au membre supérieur, l'atrophie ne dépasse pas le tiers inférieur de la cuisse — au membre supérieur la partie supérieure de l'avant-bras. La marche de l'atrophie et de la paralysie sont parallèles.

A la main l'atrophie se traduit à une période avancée par la déformation connue sous le nom de main en griffe : au membre inférieur le pied présente des déformations spéciales.

Les altérations de la contractilité électrique sont courantes : on observe depuis la diminution de la contractibilité galvanique et faradique des muscles et des nerfs jusqu'à l'abolition complète de celle-ci.

Les troubles de la sensibilité sont exceptionnels et ne font pas partie des symptômes constants de la maladie.

Les contractions fibrillaires ont été signalées dans presque tous les cas.

Les réflexes rotuliens sont diminués ou abolis, très rarement augmentés.

La maladie décrite par Dejerine et Sottas, sous le nom de névrite interstitielle hypertrophique progressive, contrairement à l'opinion d'un certain nombre d'auteurs, est distincte de l'atrophie Charcot Marie par ses symptômes et par ses lésions.

Au point de vue anatomo-pathologique, la maladie ne peut être considérée comme une lésion des nerfs périphériques ; les deux seules

observations présentant des caractères d'authenticité suffisante démontrent l'existence d'une lésion spinale. Celle-ci porte : 1° sur les cordons postérieurs (surtout cordons de Burdach), 2° sur les cellules des cornes antérieurs et les ganglions spinaux. Les altérations des nerfs périphériques, assez notables dans le cas de Marinesco, étaient très légères dans le cas observé par nous.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- Babes et Marinesco.** — *Examen du sciaticque*. Atlas, 1894.
- Bernhardt.** — Weitere Beitrag zur Lehre von der hereditären und familiären Erkrankungen des Nervensystems. *Virchow's Archiv.*, 1893, p. 259.
- Bosc.** — Les amyotrophies familiales des extrémités. *Presse médicale*, 26 septembre 1896.
- Brossard.** — Thèse de Paris, 1886.
- Burr.** — A case of progressive neurotic muscular atrophy. *Journal of nervous and mental disease*, 1897, p. 630.
- Charcot-Marie.** — Sur une forme particulière d'atrophie musculaire progressive souvent familiale débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains. *Revue de Médecine*, 1886.
- Dänhardt.** — Bemerkungen zur Lehre von der Muskelatrophie. *Neurol. Centralblatt*, 1890, p. 675.
- Dejerine.** — *Revue de Médecine*, 1896.
- Dejerine et Sottas.** — *Soc. de biol.*, 1890.
- Donath.** — Ein Fall von progressive Muskelatrophie beginnend in der Unterextremität. *Wiener. medic. Presse*, 1893, n° 38.
- Donkin.** — Notes on three cases of an hereditary form of progressive amyotrophy. *Brain*, 1890, p. 156.
- Dubreuilh.** — Étude sur quelques cas d'atrophie musculaire limitée aux extrémités et dépendant d'altérations des nerfs périphériques. *Rev. de Méd.*, 1890 p. 44.
- Edgren.** — On den progressiva Muskelatrophien. *Hygiea*, 1893; analysé dans *Obl. f. Nervenheilkunde*, 1894, p. 361.
- Egger.** — *Arch. für Psychiatrie*, 1897, p. 2.
- Eichhorst.** — Ueber Heredität der progressiven Muskelatrophie. *Berlin. klin. Wochenschrift*, 1873, p. 437.
- Eulenburg.** — Ueber progressive Muskelatrophie. *Deutsche klinische Wochenschrift*, p. 129.
- Hufeland Gesellschaft, in *Neurologisch. Centralblatt*, 1889, n° 7.
- Fabian Max.** — Ueber ein Fall von neuraler progressiven Muskelatrophie. *Inaugural Dissertation*. Leipzig, 1898.
- Friedrich.** — *Ueber Muskelatrophie*, 1873, p. 13.
- Fürtsner.** — Vorstellung eines Falles von neurotischer progressiven Muskelatrophie. *Deutsche medicinische Wochenschrift*, 1898, n° 3.
- Ganghofner.** — Zur Casuistik der progressiven neurotischen Muskelatrophie. *Prag. med. Wochensch.*, 1891, n° 49-50.
- Gombault et Mallet.** — Un cas de tabes ayant débuté dans l'enfance. *Archives de médecine expérimentale*, 1889, mai.
- Hammond.** — *Maladies du système nerveux* (traduit), p. 64, 1879.

- Two cases of progressive muscular atrophy. *New-York medical Journal*, 6 janvier 1894.
- Hänel.** — Ueber eine Form noch nicht beschriebener hereditärer neurotischen Muskelatrophie. Th. d'Iéna, 1890.
- Heldenberg.** — Un cas d'amyotrophie du type Charcot-Marie chez un adulte et d'origine héréditaire. *Belgique médicale*, 1897, p. 705-715.
- Herringham.** — Muscular atrophy of the peroneal type affecting many members of a family. *Brain*, 1888, p. 230.
- Hoffmann.** — Ueber progressive neurotische Muskelatrophie. *Arch. f. Psychiatrie*, 1889, p. 660.
- Weitere Beitrag zur Lehre von der progressive neurotische Muskelatrophie. *D. Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1891.
- Weiterer Beitrag zur Lehre von der hereditären progressiven, spinalen Muskelatrophie im Kindesalter. *Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilkunde*, 1897.
- Hulsemann.** — Ueber ein Fall von progressiver neuritischer Muskelatrophie. Berlin, 1892.
- Jacoby.** — A case of progressive muscular atrophy of the peroneal type. The Journal of nervous and mental disease. *New-York med. Journal*, 1894, avril, p. 259.
- Joffroy.** — De la paralysie atrophique juvénile des extrémités. *Société médicale des hôpitaux*, 23 avril 1886.
- Laehr.** — Die verschiedene formen von progressiver Muskelatrophie. *Charité Annalen*, 1894, p. 730.
- Loewenthal.** — Untersuchungen über das Verhalten der quergestreiften Muskulatur bei atrophischen Zuständen. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde*, 1898, p. 6.
- Marinesco.** — Contribution à l'étude de l'amyotrophie CHARCOT-MARIE. *Arch. de médecine expérimentale*, 1889, p. 385.
- Ormerod.** — Muscular atrophy after measles in three members of family. *Brain*, 1884, p. 334.
- Reinhard.** — Beiträge zur Kasuistik der neurotische Muskelatrophie. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1897, p. 410.
- Roth.** — Atrophie musculaire du « peroneal type ». *Société des aliénistes de Moscou*, 20 décembre 1891.
- Sachs.** — The peroneal form of the leg type of progressive muscular atrophy. *Brain*, 1890.
- Sacki.** — Zur Casuistik der progressiven neurotischen Muskelatrophie. *Berlin. klin. Wochenschrift*, 24 juillet 1893, p. 703.
- Schultze.** — Ueber ein eigentheimliche progressive atrophische paralysie bei mehreren Kinder derselbem Familie. *Berlin. klin. Wochenschr.*, 1884.
- Siemerling.** — Zur Lehre der spinalen neurotischen Muskelatrophie (atrophia muscularis progressiva spinalis neuritica Bernhardi) progressiven neurotischen odem neuronalen Muskelatrophie Hoffmann. *Archiv. f. Psychiatrie*, vol. 31.
- Stude.** — Zur Differential diagnose der progressiven neurotischen Muskelatrophie. Berlin, 1892.
- Stumpff.** — Ein Fall von peronealer CHARCOT. *Ont. f. indere Medicin*, 1895, p. 713.
- Targowla.** — *Iconographie de la Salpêtrière*, 1897.

Tooth. — *The peroneal type of progressive muscular atrophy.* Th. de Cambridge, 1886.

Recent observations on progressive muscular atrophy. *Brain*, 1888, p. 243.

Vizioli. — Dell atrofia progressiva nervosa. *Bulletino de la R. Accademia medico-chirurgica di Napoli*, août et sept. 1889.

G. Werdnig. — Die früh infantile spinale progressive amyotrophie. *Arch. f. Psychiatrie*, XXVI, p. 706.

Vu : le Doyen,

BROUARDEL.

Vu par le Président de thèse,

DEBOVE

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-recteur de l'Académie de Paris,

GRÉARD.

